Aus dem Diakonissenkrankenhause zu Flensburg.

Ein Fall von diffuser Sklerodermie mit Raynaud'schem Symptomenkomplex und Muskelatrophien

nebst Beobachtungen über Gelenk- und Knochenveränderungen mit Hilfe von Röntgenstrahlen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt bei der

hohen medizinischen Fakultät
der Königlichen Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

im Juli 1905 von

Walter Neubert,
appr. Arzt aus Leipzig.

Kiel 1905.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Aus dem Diakonissenkrankenhause zu Flensburg.

Ein Fall von diffuser Sklerodermie mit Raynaud'schem Symptomenkomplex und Muskelatrophien

nebst Beobachtungen über Gelenk- und Knochenveränderungen mit Hilfe von Röntgenstrahlen.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt bei der

hohen medizinischen Fakultät
der Königlichen Christian-Albrechts-Universität zu Kiel

im Juli 1905 von

Walter Neubert,
appr. Arzt aus Leipzig.

Kiel 1905.
Druck von Schmidt & Klaunig.

Nr. 27.
Rektoratsjahr 1905/06.

Referent: Dr. **Helferich.**

Zum Druck genehmigt:

Dr. **Hensen,**
z. Zt. Dekan.

Dem Andenken seines Vaters

und in Dankbarkeit

seiner lieben Mutter

gewidmet.

Seinen Freunden.

Die Sklerodermie kann noch immer als seltene Erkrankung gelten, obwohl bereits im Jahre 1895 Lewin und Heller in ihrer Monographie der Sklerodermie, die seitdem für alle Arbeiten über den Gegenstand grundlegend geworden ist, eine Reihe von 508 Fällen zusammenstellen konnten. Von da an sind weiter zahlreiche Veröffentlichungen erschienen, die den Symptomenkomplex vervollständigten und z. T. neue Theorien über die Pathogenese brachten. Nach Durchsicht der mir leider nicht unbeschränkt zur Verfügung stehenden Angaben schätze ich die Zahl der seitdem berichteten Erkrankungen auf vielleicht 200. Dabei hebt Kaposi nach Lewin-Heller hervor, daß die an Sklerodermie Leidenden selten das Spital aufsuchen. Ich kann mich dieser Ansicht nicht anschließen, wenigstens was die an sogenannter diffuser Sklerodermie Erkrankten angeht; bei diesen wird es im Verlaufe ihrer Krankheit, wie wir noch zeigen werden, häufig zu Symptomen kommen, die eine Krankenhausbehandlung erheischen. Ich erwähne nur sekundäre schwere Ernährungsstörungen, Lungenkomplikationen, Gangränbildung, die eine chirurgische Hilfe erfordert. Auch möchte ich aus der hohen Mortalitätsziffer von 36 %, die Lewin-Heller für die diffuse Sklerodermie berechnen, schließen, daß ein großer Prozentsatz der Kranken gegen das Endstadium zu ins Spital gelangt, da ihre Pflege zu Hause zu schwierig wird, und somit zur Beobachtung.

Durch die ausgedehnte Kasuistik sind die klinischen Erscheinungen in einer Mannigfaltigkeit bekannt, wie sie zur Kenntnis der innersten Ursachen der Krankheit in keinem Verhältnis steht. Nach den naturgemäß spärlicheren Sektionsberichten ist die spezifische Hautveränderung unter Zuhilfe-

nahme von Untersuchungen excidierter Hautstücke am Lebenden zwar ebenfalls gut bekannt und häufig studiert; doch ist diese nur das auffallendste Symptom bei der Erkrankung und erklärt andere nicht mit und wird auch nicht genügend durch sich selbst erklärt. Es ist z. T. nicht möglich, das Primäre der speziellen Veränderungen festzustellen.

Es soll im Vorliegenden ein Fall berichtet werden, über den es zurzeit nicht möglich war, autoptische Beobachtungen am Sektionstisch und Mikroskop zu machen, an dem es jedoch gelang, mit Hilfe von Röntgendurchleuchtung einige pathologisch-anatomische Ergebnisse zu erzielen, der fernerhin in seinem klinischen Bilde Ansichten über die Einheit der Erscheinungen von Sklerodermie und Raynaud'scher Gangrän vielleicht festigen kann.

Vorher sei ein Überblick über Geschichte, Ätiologie und Symptomatologie der Sklerodermie gegeben. (Es werden hauptsächlich neuere Autoren berücksichtigt.)

Geschichte. Der Name der Krankheit stammt von einem französischen Autor aus dem Jahre 1847, Gintrac. Schon vor ihm hatte Thirial 1845 das Krankheitsbild beschrieben, ohne jedoch die Krankheit als sui generis aufzufassen, wie sie ja erscheint, obwohl gerade er z. T. als Entdecker gegolten hat. Er stellte sie als gutartige Form dem bösartigen Sclerema neonatorum zur Seite, als Sclérème des adultes, eine Auffassung, die Forget in die jetzt noch zumeist gültige umwandelte, daß beide Affektionen nichts miteinander zu tun haben. Daß die Sklerodermie in früheren Jahren und Jahrhunderten, ja auch im Altertum beobachtet worden ist, dafür legen nach Wolters eine große Reihe Namen Zeugnis ab, die bis zu Hippokrates zurückführen.

Im Laufe des 19. Jahrhunderts wurde die Sklerodermie in steigender Häufigkeit unter den verschiedensten Namen beschrieben. Ich erwähne davon nur rheumatische Sklerose des Unterhautzellgewebes (Eisenmann), Sclerosis telae cellularis et adiposae und Sclerosis corii (Wilson), Trophoneurosis disseminata (Hallopeau), Sklerodaktylie (Ball), Morphoea

der Amerikaner und Engländer. Dazu kommen noch die Übergänge zu anderen später zu besprechenden Erkrankungen resp. Symptomgruppen. In den Bezeichnungen sprechen sich schon die mannigfaltigen Symptome und die zahlreichen Deutungen, die die Autoren dem klinischen oder pathologisch-anatomischen Befunde gaben, aus.

Ätiologie.

Die Ätiologie der Sklerodermie ist neben der Pathogenese der Krankheit eine sehr vielseitige. Es erscheint fast unmöglich, eine einheitliche Basis für die Krankheit zu finden. Von auffallendem Einflusse ist das Geschlecht. Ziemlich übereinstimmend wird von Heller 1872 die Krankheit in 37 von 52 Fällen beim weiblichen Geschlecht gefunden, von Lewin-Heller 1895 der weibliche Anteil zu 67%, von Herxheimer 1896 zu 52,8%, von Kaposi zu 75%. Ich konnte bei 76 Fällen, im Zeitraume von 1898 bis jetzt, in denen eine Geschlechtsangabe vorhanden war, 51 mal weibliches Geschlecht vermerken, d. h. ebenfalls 67%. Einige neue Zusammenstellungen finden ein Größerwerden des männlichen Anteils bis zur Hälfte und führen das auf die Zunahme der Nervenkrankheiten bei den Männern zurück, indem sie natürlich dabei der Sklerodermie eine nervöse Pathogenese geben.

Äußere Verhältnisse.

Mit erkennbarer Bevorzugung befällt die Krankheit Personen auf der Höhe der geschlechtlichen resp. der körperlichen Entwickelung (Tsuchida, Nordt, Cassirer). Doch verschont sie auch Hochbetagte wie Säuglinge nicht. Kaposi berichtet davon bei einem 75jährigen Mann, desgleichen Kreeger, Tedeschi; Edel, der nach einjährigem Bestehen im 73. Jahre die Krankheit wieder heilen sah. Herxheimer, Neumann u. a. berichten von angeborener, resp. in der frühesten Lebenszeit aufgetretenen Sklerodermie. Hier besonders tritt die Notwendigkeit einer diagnostischen Abgrenzung gegenüber dem Sclerema neonatorum hervor.

Stand und Beruf scheint ohne Wirkung auf die Entstehung zu sein. Doch stellen Manche ein Überwiegen der Wäscherinnen bei den Frauen fest. Das fällt zusammen mit der entschieden wichtigen rheumatischen Ätiologie.

Über den Einfluß von Klima oder Jahreszeit finden sich fast nirgends Angaben. Nach Wolters geben ältere französische und italienische Autoren an, daß die Affektion bei Kindern häufiger im Winter auftrete, indem sie der Kälte beim Zurtaufetragen ausgesetzt würden. Demnach könnte man annehmen, daß in Rußland z. B. besonders viele befallen würden, was nach Fruchtmann (zit. n. Wolters) nicht der Fall ist.

Das Land resp. die Rasse spielt insofern eine Rolle, als in Frankreich prozentual doppelt soviele Fälle publiziert worden sind wie im deutschen Sprachgebiete.

Heredität. Über die Heredität sind nur wenige positive Beobachtungen gemacht. Bailey sah Bruder und Mutter der Kranken ebenfalls mit Sklerodermie behaftet. Spadaro, Haushalter und Spillmann fanden sie je bei zwei Geschwistern (nach Kassirer), ebenso Otto in seinem zweiten Fall.

Sowohl in jenem Haushalter- und Spillmann-schen Falle nebenbei als auch sonst kommt weiterhin eine sogenannte neuropathische Belastung in Betracht. Es wird von allgemeiner Nervosität (Dinkler), von Geisteskrankheit (Lagrange), von Krämpfen (Cohn), von Selbstmord in der Familie, Alkoholismus, Melancholie (Raymond'scher Fall), öfters Migräne (z. B. Bloch) in der Ascendenz berichtet, ferner von vasomotorischen Störungen (Schubiger). Lewin-Heller sehen direkt in der Häufigkeit von Nervenkrankheiten auf französischem Boden den Grund für das dort häufigere Vorkommen von Sklerodermie und bringen dementsprechend, wie schon in anderem Zusammenhange erwähnt, die steigende Häufigkeit der Nervenkrankheiten in Deutschland mit der der Sklerodermie in Verbindung.

Krieger zeigte einen Fall, der nach Morbus Basedowii entstand, in dem man eine erbliche Belastung bezüglich des Gefäßsystems annehmen kann. Vater und Mutter fanden apoplektischen Tod, eine Schwester Tod durch Herzschlag.

Wohl die Mehrzahl der Autoren leugnen eine Heredität; so Mosler, Wolters, Herxheimer, Rau, Jonas, Otto, Uhlenhut, Cassirer, Schulz, Tsuchida.

Trauma.

Für die traumatische Entstehung der Sklerodermie, wenn auch nicht einer über den ganzen Körper verbreiteten, führt Dinkler überzeugend Fälle von Neumann, Cruse, Sympson an. Frémy sah eine Depressionsstelle nach Zangendruck sich entsprechend verändern. Doch weist Cassirer darauf hin, daß dieser nur den Ausbruch an gerade der Stelle begünstigt hat.

Herz sah Sklerodermie nach einem heftigen elektrischen Schlag eintreten, allerdings erst Jahre nachher.

Das elektrische Trauma, das ja in der Hauptsache das Nervensystem schädigt, berührt sich mit den psychischen Traumen, von Lewin-Heller in 15 Fällen gefunden, als Kummer, Not, geistige Überanstrengung, Schreck, Erregung.

Nervöse Grundlage.

Irgendwelche Störungen des Nervensystems in der Anamnese sind nach Cassirer zweifellos in der überwiegenden Mehrzahl und stellen gemäß seiner Theorie die Hauptätiologie dar. Es kommen wie vorhin schon in Betracht, einfach nervöse Erscheinungen, Migräne, Hysterie, die im speziellen selten in der Ätiologie ist, Hypochondrie, Schlaflosigkeit, Schwindel, Kongestionen, Krämpfe. Herzog fand Degenerationszeichen (Differenz beider Gesichts- und Zungenhälften, Lispeln, Kleinheit der Bulbi, geringe Modellierung der Ohrmuscheln (vergl. den eignen Fall), Flachheit des Gaumens, außerdem Stimmungsanomalien und bringt den Fall infolgedessen mit denen, die auf nervöser Basis entstehen, in Verbindung.

Organische Nervenkrankheiten.

Von Komplikationen mit organischen Nervensystemerkrankungen sah Senator Sklerodermie bei Tabes dorsalis (nach Cassirer), Schultze bei Myelitis (dorsalis). Die Affektion stellte sich hier an den gelähmten Beinen ein, nachdem lange Zeit Ödeme bestanden hatten. Vielleicht war dabei allerdings von Einfluß eine nicht sicher zu konstatierende Lues. Auf eine organische Erkrankung deutet auch eine Pupillendifferenz in dem Herzog'schen Falle hin.

Infektionskrankheiten.

In großer Zahl finden sich Infektionskrankheiten: Scharlach, Masern, Diphtherie, Influenza, Typhus (abdomin. u. exanthematicus), Malaria, Tuberkulose, vor allem Erysipele.

Diese erwecken insofern ein besonderes Interesse, als sie erstens eine die Hautlymphspalten ergreifende Erkrankung darstellen und diese Spalten bei der Sklerodermie auch als die Träger des pathologischen Prozesses angesprochen wurden, somit sehr wohl eine veranlassende Ursache sein können, zweitens aber auch häufig im Verlaufe der Sklerodermie auftraten, diesmal sekundär in ihrer Entstehung begünstigt durch die Geschwürsbildung der sklerotischen Haut. Sie ergreifen die erkrankte Haut in genau der Form wie die gesunde.

Konstitutionsanomalien.

Nicht unwichtig sind Chlorose und Anämie, ferner, in einigen Fällen, Skrophulose und Herzfehler (Köhler, Köbner, Roger, Arning, Legroux, Ebstein, Heynacher) zu nennen. Den ersten beiden Blutveränderungen legen Lewin-Heller kein Gewicht bei, weil sie unter 500 nur 10 dementsprechende Fälle aufzeichneten. Diese 10 Fälle erhalten, glaube ich, im Lichte des später zu besprechenden Zusammenhanges von Sklerodermie mit Basedow'scher, Addison'scher Krankheit, Erkrankungen der Ovarien doch mehr Wert. Sehr oft mag von den Patienten ein initiale Anämie, die ja nicht immer hochgradig gewesen zu sein braucht, nicht angegeben worden sein. Unentschieden bleibt ja dabei auch, ob man die Anämie als Ausdruck der nervös geschädigten Konstitution, oder der Stoffwechselveränderung infolge primärer Erkrankung gewisser Drüsen, oder als integrierendes — Begleit — Symptom der durch die Eigenart des sklerotischen Prozesses herbeigeführten Kachexie ansieht.

Rheumatische Schädlichkeiten und Rheumatismus.

Von erheblicher Bedeutung ist ferner die Erkältung, d. h. die sogenannten rheumatischen Schädlichkeiten und die spezifisch rheumatischen Erkrankungen der Gelenke. Schon Lewin-Heller fanden Erkältung unter 147 Fällen 53 mal. Dabei sind z. B. Fälle, wie einer bei dem die Erkrankung die Hände nach Eintauchen in kaltes Wasser befiel, nachdem ein erhitzender Schlaf vorweggegangen war (Gintrac). Dinkler, Rau, Otto bringen neuere Belege für diese Ätiologie. Es ist allerdings berechtigt, wenn man wie Cassirer und Lewin-Heller, ihr etwas skeptisch gegenübersteht, da ja Erkältung eine so häufige Erscheinung ist.

Die Berichte über rheumatische Ätiologie erhalten ein besonderes Gewicht dadurch, daß die Erkrankung öfters unter dem Bilde eines akuten oder subakuten Muskel- oder Gelenkrheumatismus begann. Vielleicht sind aber die Schmerzen nicht als rheumatische aufzufassen, sondern als Ausdruck der ersten sklerodermatischen Veränderungen in Gelenken, Muskeln oder Knochen. Nebenbei sind Fälle zu verzeichnen, wo ein echter fieberhafter akuter Gelenkrheumatismus, dem nach Lewin-Heller dann nur die Bedeutung einer akuten Infektionskrankheit zu geben ist, der Sklerodermie kurz vorherging (Heynacher, Schaper). Für die vorerwähnte Kategorie veröffentlichten unter den Neuesten Ebstein, Bleasdale, Huismans, Neumann zutreffende Fälle. Hervorzuheben ist, daß sowohl im Heynacher'schen Fall, wie Ebstein'schen gleichzeitig eine Mitralinsuffizienz und Vergrößerung des Herzens vorlag. Arning und Wernike (nach Schaper) stellten diesen ganzen Zusammenhang als rheumatische Disposition der Sklerodermatiker hin.

Schließlich ist noch des Cessierens der Menses zu gedenken (z. B. Mosler, eigner Fall). Es berührt sich dies mit dem vorhin gesagten über Anämie und Chlorose, indem zugleich zu überlegen ist, ob das Cessieren nicht vielmehr schon ein Symptom der Krankheit selbst ist, resp. einer gleichsinnigen Erkrankung und als Prodrom anzusehen ist.

Symptomatologie.

Die Sklerodermie wurde früher scharf in eine diffuse und eine cirkumskripte Form geschieden, obwohl beide klinisch dieselben Hautveränderungen, resp. Stadien zeigten. Ihre Einheit zu erweisen gelang jedoch erst Dinkler und Wolters durch ihre mikroskopischen Untersuchungen, ferner dadurch, daß sie in klassischer Weise klinisch den Übergang von der cirkumskripten in die diffuse beobachteten. Das obige Einteilungsprinzip nach der Lokalisation hielt man nun trotzdem fest, obwohl sich Wolters dagegen wandte — weil es praktisch genug, doch immerhin eine Zusammenfassung eines kleineren oder größeren Symptomenkomplexes gab. Ebenso ging es mit dem Auftreten der Sklerodermie an den Fingern, die zuerst Ball 1872 als selbständige

Form wie erwähnt als Sklerodaktylie beschrieb. Ihre Identität mit Sklerodermie ist schon lange festgestellt. Wie weit diese Form mit der Raynaud'schen Krankheit identisch oder vergesellschaftet ist, soll noch erörtert werden

Lokalisation. Die cirkumskripte Sklerodermie kann fast an jeder Stelle des Körpers in einzelnen Flecken auftreten. Diese können durch Größerwerden konfluieren und eine Extremität z. B. oder auch den ganzen Körper überziehen. So ist der grundlegende Fall Dinklers beschrieben. Dabei kommt es vor, daß die Flecken lang streifenförmig sich ausbilden, als Säbelhiebform (Bruhns) und sich dabei in ziemlich viel Fällen an ein Nervenausbreitungsgebiet in der Haut halten (z. B. Friedheim). Es sind dies zum großen Teil die Beobachtungen, die französische Autoren als sclérodermie en bandes beschrieben. Eine tiefer gelegene Beziehung zur Nervenausbreitung finden Brissaud, West, Drouin (nach Cassirer), die das auf der Haut ergriffene Gebiet mit dem Wurzelterritorium oder selbst den medullären Metameren identifizieren. Brissaud baut darauf eine eigne Theorie auf, indem er die spinalen und cerebralen Ursprungsstätten der Affektion in causalen Zusammenhang mit dem Sympathikus und seinen Ganglien bringt; ähnlich Schwimmer. In eigenartiger Lokalisation sind im 4. Fall Vorschütz' die Streifen den Spaltrichtungen der Haut entsprechend angeordnet. Unna beschreibt diese sehr seltene Form als keloidähnliche Sklerodermie. Auf den Streifen, die fibrös und glänzend aussahen, befanden sich Geschwüre mit zerfallenden Rändern und schmutzigem Belag.

Bis auf sehr seltene Ausnahmen (Schubiger) bleiben bei der sclérodermie en plaques et en bandes die palma manus und planta pedis frei. Mit Vorliebe setzt an den Extremitäten die diffuse Sklerodermie ein, unter weiterer Bevorzugung der oberen. Sie macht hier die als Sklerodaktylie bezeichneten Erscheinungen, kann als solche lokalisiert bleiben oder in die diffuse Form übergehen. Rau findet nur 5 Autoren, darunter Neumann, Wolters, Rosenthal, die bei ausgesprochener Sklerodaktylie der Füße die Hände und Finger freibleiben sahen, während in 74 Fällen ein

Freibleiben der Füße und Zehen ausdrücklich erwähnt sei. Es liegt nahe, diese Eigentümlichkeit mit den stärkeren Schädlichkeiten, denen die Hände ausgesetzt sind, in Beziehung zu bringen, seien es nun chronische Erkältungen durch Waschen, oder akute zufällige wie in Gintrac's Fall oder traumatische. Die Sklerodermie kann nun exquisit halbseitig partiell auftreten, indem sie z. B. eine Gesichtshälfte befällt, wobei sie sich mit Gesichtsatrophie kombiniert. Meistens ist sie auf beide Körperhälften verteilt und zeigt, besonders wenn ein ausgesprochener Raynaud dies hervorhebt, ganz symmetrische Lokalisation. Im Fall von Vorschütz imponierten 2 handtellergroße Stellen innerhalb der Trochanterengegend, die gesund geblieben waren, als symmetrisch. Über typische Fälle von Halbseitigkeit berichten Pelizäus, Urban, Steven (und andre nach Cassirer); Sternthal sah halbseitige Ulcerationen und Alopecie. Bei einigen Fällen ist ein späteres Überschreiten der Medianlinie zu beobachten gewesen.

Spezifische Hautveränderung.

Der sichtbare Prozeß auf der Haut stellt sich nach den meisten Autoren in den Hauptpunkten folgendermaßen dar. In vielen Fällen entsteht zuerst eine Schwellung, sei es der Finger, Kniekehle, einer ganzen Extremität oder sonst einer bestimmten Stelle. Die Schwellung ist von einem gewöhnlichen Ödem dadurch verschieden, daß sie fast immer „festteigig", derb ist. Die Haut ist glatt, gerötet, auch weißglänzend. Sternthal sah sie bläulichrot werden. Die Erscheinung kann in seltenen Fällen vollkommen den Eindruck eines Erysipels machen, das mit einer wallartigen Randzone und Röte außerordentlich schnell fortschreitet, jedoch ohne begleitendes Fieber vor sich geht (Schaper, Nußbaum). Die Dauer dieser Schwellung ist sehr verschieden. Das Ödem kann auch durch eine Quaddelbildung, (Sternthal, Herz, der zugleich ein langausgedehntes Persistieren von Urticaria faktitia fand) ersetzt werden, so daß sich also den vasomotorischen sensible Symptome mischen.

Die mit Induration verbundene Hypertrophie des Bindegewebes ist die zweite Etappe des sklerodermatischen Prozesses. Die Haut ist außerordentlich derb, ja hart. Oft

wird sie als brett- oder marmorhart geschildert. Sie ist dabei meist glatt, glänzend, etwas verdickt (bis zu 1 Zoll nach Fruchtmann; Lesser findet geschwulstartigen Charakter), unverschieblich auf der Unterlage, oder wenigstens in der Beweglichkeit stark beeinträchtigt, läßt sich dadurch nicht in Falten abheben. Manchmal ist sie schuppend. Krevet (nach Cassirer), dann Kaposi sagt, sein Kranker sähe aus wie ein gefrorener Leichnam.

Der Kranke hat jetzt meist ein unangenehmes Spannungsgefühl, seine Haut kommt ihm in generalisierten diffusen Erkrankungsfällen zu eng oder wie ein Panzer vor. Von den Autoren werden viel Vergleiche darüber angestellt. Jene Erscheinung schränkt häufig die Patienten in der Ausübung ihres Berufes ein und wird so eine Ursache dafür (nach Herxheimer), daß sie den Arzt aufsuchen.

Ergreift dieses Stadium das Gesicht, so kommt es zu der vor allen augenfälligsten Erscheinung, die im Augenblick die Diagnose ermöglicht, zur sklerodermatischen Gesichtsmaske. Das Gesicht ist starr, ohne mimische Bewegungen oder Falten. Die Lidspalten sind verengt, ebenso der Mund. Zumbusch fand die Lider ektropioniert, den Mund verengt. Beide können schlecht geöffnet werden. Cassirer spricht dagegen von offen stehenden und mühsam zu schließenden Augen. (Dies trifft für den selbstbeobachteten Fall zu.) Die Lippen sind gegen die Zähne angepreßt. Die Nase erinnert an gewisse (nicht im allgemeinen, wie Tsuchida meint) Fälle von abgeheiltem Lupus der Nase, ist also mehr atrophisch als induriert. Ein gleicher atrophisierender Prozeß ist an den Ohrmuscheln festzustellen, die dünn werden, einen scharfen Rand bekommen und bei Berührungen z. T. sehr schmerzhaft sind.

Die Induration geht dann in das atrophische Stadium über, das im Gesicht z. T. gleich das erste darstellt und das einzige; das ödematöse fehlt ganz. Die Induration ist jedenfalls nie mit einer Hypertrophie verbunden. Das muß an der Eigenart des sklerodermatischen Prozesses liegen; denn daß an diesen Teilen sonst ein Ödem entstehen kann, beweist das Bild des Gesichtserysipels.

Im atrophischen Stadium sinkt nun, vor allem in deutlicher Weise an sklerotischen Plaques, die kranke Stelle unter das Niveau der gesunden Haut. Das Stadium elevatum, wie das indurative auch bezeichnet wird, verschwindet. Die Haut bleibt jedoch straff gespannt, wird ganz glänzend und ist weiterhin auf der Unterlage wie festgelötet, und gemäß dieser hart. Manchmal wird sie als kartenblätter- und papierdünn geschildert, so daß sie in einem Falle bei geringen Bewegungen einriß und blutete*).

Gefäßerweiterungen.

Besonders im atrophischen Stadium zeigen sich vielfach feine Teleangiektasien. Hoppe-Seyler fand sternförmige Ektasien der Kapillaren, die er durch Kompression und Stauung infolge Schrumpfung des Bindegewebes erklärt. Arnold schildert rote polygonale durch erweiterte Venen auf dem Handrücken gebildete Figuren. Wagner sah namentlich in der Peripherie der erkrankten Stellen zahlreiche erweiterte Hautvenen, ebenso Cassirer. Dercum sah teleangiektatische Stellen an den Augenlidern, obwohl dies dort auch oft bei Gesunden zur Beobachtung kommen dürfte. Oft werden auch größere Venen als stark sichtbare, erweiterte Stränge beschrieben und zwar im indurativen wie atrophischen Stadium. Ob die Erweiterung bei ersterem nicht vielleicht dadurch vorgetäuscht wird, daß die Venen infolge Schwundes des Fettpolsters, der mit der sklerotischen Hautveränderung unzertrennlich verbunden ist, oder infolge einer mehr durchsichtigen Beschaffenheit der Haut besser sichtbar werden, will ich unentschieden lassen. Die stärkere

*) Unter der kartenblattähnlichen Sklerodermie hat Unna eigentlich noch etwas anderes beschrieben. Sie tritt (cit. nach v. Notthafft) sofort in weißen, linsen- bis groschengroßen und stets unter das Niveau der umliegenden Haut eingesunkenen Flecken auf, vorzugsweise an Brust und Schultern, die etwas vertiefte, bläulich-weiße, perlmutterglänzende oder kreideweiße Scheibe macht den Eindruck eines in die Haut eingefalzten Visitenkartenblattes. Sie ist scharf gegen das Gesunde abgesetzt, hin und wieder mit feinem, bläulichen Rande umgeben und läßt sich mit pergamentartiger Resistenz von der Unterlage abheben, wobei man den Sitz lediglich im oberen Teil der Kutis konstatiert. Diese Form heilt stets spontan mit Hinterlassung einer an senile Atrophie erinnernden Veränderung der Hautstelle; sie geht nicht auf die unterliegenden Gewebe über.

Durchsichtigkeit kann man aus Spannung, Glätte und spezifischer Veränderung des Bindegewebes, das homogener wird, resp. kollagen (Unna), erklären. Auf ähnliche Weise kommt der milchige Schimmer bei der kartenblattähnlichen Sklerodermie zustande, indem eine erhöhte Lichtreflexion durch die Saftmengen, welche in einem reich verzweigten, z. T. erweiterten Röhrensystem besonders an der Grenze von Cutis und Oberhaut zirkulieren, stattfindet. Ventura (nach Verschiedenen) beschreibt die Haut als glasartig durchsichtig, wie bei einem durch Wassersucht enorm geschwellten Bauche. Daß die Gefäße im atrophischen Stadium durch die stark verdünnte Haut gut zu tage treten, ist ersichtlich.

Auf die Gefäßveränderungen werden z. T. die Farbenänderungen der Haut zurückgeführt, die besonders bei der cirkumskripten Sklerodermie, resp. der Morphäa, die schon beschriebenen Hauterscheinungen ergänzt. Bei dieser speziell erzeugen die Ektasien die Erscheinung des lilac ring, die jedoch nicht zur Abtrennung des Ganzen von der Sklerodermie berechtigt, wie es lange Zeit und z. T. noch geschieht. Mitunter kann auch eine diffuse violette Färbung eintreten. So erwähnt Stanischew, daß der erkrankte Fußrücken violett war, während sonst die Haut ganz weiß erschien.

Pigmentierung.

Die oben beschriebenen Verfärbungen können nun nicht allein auf die Gefäßveränderungen bezogen werden; denn oft findet sich der ausdrückliche Hinweis, daß jene auf Fingerdruck nur zum Teil oder gar nicht verschwinden. Neben den durch die Gefäßerweiterungen bedingten Farbenänderungen hat eine wirkliche Pigmentierung statt. Sie weist alle Schattierungen meist von gelblich-weiß, gelbbraun bis schwarz- und rotbraun auf; Lewin-Heller finden noch graue Töne und wachsartiges Aussehen; Hektoën sogar gelblich-grün. Es sei hier auf Alibert's Benennung: elfenbeinerner Hautkrebs, hingewiesen (1817). Sie erinnert an die Fälle tatsächlicher Verwechselung von Carcinom und Sklerodermie (z. B. Krause).

Der zeitliche Zusammenhang der Pigmentation und der Ausbildung der sklerodermischen Veränderung ist anscheinend nicht immer der gleiche. Bald tritt erst eine Leukopathie der Haut ein; diese wird dann allmählich sklerotisch, dann pigmentiert; bald ist die Pigmentation das erste Symptom. Sie kann so intensiv werden, daß Bilder zu stande kommen, die an einen Morbus Addisonii denken, resp. ihn als zugleich bestehend wirklich anerkennen lassen. (Roßbach [bei Willrich], Willrich, Schulz.) In dieser Hinsicht bemerkenswert ist der Fall von Tsuchida. Ein Mann bemerkte auf der Brust plötzlich einen braunen Flecken, von dem sich langsam eine Braunfärbung über den ganzen Körper hin entwickelte. Zugleich trat Abmagerung ein, starke Gelenkschmerzen mit ödematöser Schwellung der Gelenkgegenden, kolikartige Schmerzen mit nachfolgenden Ohnmachtsanfällen und Appetitlosigkeit. Im Verlauf entwickeln sich Verwachsungen und Verhärtungen der Haut im Gesicht, an Bauch und Gliedmaßen, infolgedessen Versteifung der Extremitäten, Crepitieren der Gelenke und Sehnenscheiden. Außerdem bestand im Anfang Haarausfall und Störung der Schweißsekretion. Die Sektion ergab, daß auch sämtliche Schleimhäute des Magendarmkanals stark pigmentiert waren. Hier sind alle Symptome der Addison'schen Krankheit neben Skleroderm vorhanden; trotzdem glaubt Tsuchida deren Bestehen, da eine Nebennierenveränderung und Veränderung des ganglion solare nicht nachgewiesen werden konnte, leugnen zu müssen. Ebenso stellten sich Naunyn, v. Notthafft.

Eine Kombination der verschiedensten Verfärbungen sah Cassirer. Die Grundfarbe der Beine war ein dunkles Rot, durchzogen von einer Anzahl stark geschlängelter, tief blauschwarz durchschimmernder Venen; dazwischen zeigte die Haut eine gelbliche Verfärbung, dazu kamen am rechten Bein ausgedehnte Narben von blaugrauer Farbe, im übrigen sklerodermatische Veränderungen. Eine, soweit ich sehe, singuläre Beobachtung, der ich in meinem Fall eine zweite würde anreihen können, machte Wagner, der die erste Entstehung des Pigmentes an die Austrittsstellen der Haare des befallenen Beines gebunden

fand, wo es erst kleine, 1 mm im Durchmesser haltende Fleckchen bildete, die dann später zusammenflossen. Otto sah nur Rötung der Haarfollikel.

Vasomotorische Störungen.

Vasomotorische Störungen bei Sklerodermie sind die erwähnten Erweiterungen der kleineren Venen und des Kapillarnetzes, jedoch auch das anfängliche Ödem. Herxheimer bezeichnet es als vasomotorisches Prodrom. Oft bilden sie als lokale Cyanose oder Asphyxie und lokale Synkope eine der wichtigsten Erscheinungen der Sklerodaktylie und eine Brücke zu der lange als selbständige Krankheit beschriebenen Raynaud'schen Gangrän. Die Sklerodermie der Finger und Hände erhält durch diese Erscheinungen immerhin ein derartiges Gepräge, daß die Aufstellung eines eignen Krankheitsbildes wie es Ball tat, berechtigt scheinen konnte. Meyer, Dinkler und Wolters bewiesen auch dabei die Einheit des Prozesses mit sonstiger Sklerodermie. Die Sklerodaktylie ist gewissermaßen nur die Form der Sklerodermie, bei der die vasomotorischen Symptome am intensivsten resp. häufigsten auftreten. Da später ausführlich auf sie noch eingegangen werden soll, erwähne ich jetzt nur, daß neben der Cyanose, die ohne weiteres klar ist, und der Synkope, die ein Weißwerden der Finger darstellt, erhebliche Temperaturstörungen der Haut, ferner die stärksten Motilitätsstörungen der Finger, die die Annahme eines auch in der Tiefe etablierten Prozesses nahe legen, einhergehen. Die Finger werden teils spitz und schmal, auch kürzer, teils nehmen sie Trommelschlägelform an, wie bei bestimmten Herzfehlern und bei Akromegalie. Die Veränderungen der äußeren Form lassen auf eine Intensitätsänderung in der Gewebsernährung schließen. Sie werden als trophische bezeichnet und ordnen sich einer Zahl anderer Symptome an.

Trophische Störungen.

Es finden sich da zunächst Störungen im Wachstum der Anhanggebilde der Haut, Nägel und Haare. Diese letzteren werden in vielen Fällen trocken, brüchig, dünn, fallen aus; dabei sind die sklerodermatischen Stellen besonders betroffen. Selten sind sie auf den sklerotischen Stellen stärker ausgebildet als auf der gesunden Haut.

Neben Sternthals halbseitiger Alopecie wird von Neumann, Grünfeldt, Reinhardt ein totaler Haarverlust am ganzen Körper geschildert.

Als trophische Störung ist auch die Schuppenbildung aufzufassen, die in verschiedenster Weise erfolgen kann (Herxheimer, Krieger, Vorschütz).

Gemäß den Fingerdeformitäten sind die Nägel in kleine kurze Gebilde, „stecknadelkopfförmig“ (Stanischew, allerdings nach Spitzengangrän der Finger), oder zu langen, krallenartig vorstehenden, verändert. Wie die Haare sind sie brüchig, trocken, haben Buckel und Riffen. Auch spontane Abstoßung kommt vor (Bruns), meistens in Verbindung mit schmerzhaften Rissen und nekrotisierenden Entzündungen an der Nagelwurzel.

Diese Panaritien sind neben anderen Geschwüren das hervorstechendste Symptom der trophischen Störungen, und eine Hauptstütze der Theorie der Trophoneurose. Man muß hier meiner Meinung nach unterscheiden zwischen solchen, die an Stellen sich lokalisieren, die einem Druck ausgesetzt sind, also reinen Dekubitalgeschwüren, sei es nun daß der Druck von außen allein erfolgt oder von inenn zugleich durch irgend einen Knochenvorsprung auf die darüber zu fest gespannte Haut — und zwischen solchen, die mitten an den Extremitäten oder an Fingern und Zehen als Panaritien auftreten. Diese letzteren berechtigen wohl vor allem dazu, eine trophische Störung anzunehmen. Denn hier fehlt das äußerlich schädigende Moment, das an den typischen Dekubitalstellen der Sklerodermie, den Fingerknöcheln, Ellenbogenvorsprüngen und Schultern, die durch die Gefäßveränderung schon in der Ernährung geschädigte Haut zur Nekrose bringt. Diese Geschwüre sind in zahlreichen Fällen das erste und ein sehr frühes, oft schon jahrelang bestehendes Symptom oder wenn man will — Prodrom — der Sklerodermie. Meistens sind sie schmerzhaft, Dinkler fand sie torpid, ebenso Mendel. Hierdurch erhält die Sklerodermie wichtige Beziehungen zur Syringomyelie und Lepra. In peripherer Ausbreitung kann das Geschwür erhebliche Größen (ich sah es in Länge von ca. 10 cm) erreichen. Die Progression kann aber auch in

die Tiefe gehen, durch die Fascien, das Periost bis in den Knochen. Cohn demonstrierte ein solches Geschwür an den Zehen als röhrenförmig. Die Heilung geht oft recht langsam von statten, so daß die Patienten Monate damit zu schaffen haben. Hat das Geschwür die Knochen (der Finger oder Zehen) ergriffen, so verfällt oft die ganze Phalange der Nekrose. Diese Veränderung befällt die Finger oft nur einzeln, doch auch mehrere nacheinander. Geschieht dies gleichzeitig, so bilden diese Fälle meistens auch unter gleichzeitigen Anfällen von lokaler Asphyxie resp. Synkope den Übergang dazu oder das Typische des Raynaud'schen Symptomenkomplexes.

Sensible Störungen.

Es ist zuzugeben, daß viele Fälle von Sklerodermie ohne Schmerzempfindungen einhergehen. Andrerseits kommen die sensiblen Störungen doch zahlreich in der Anamnese wie im Status als Jucken, Kribbeln, abnorme Kälteempfindungen zur Geltung. Auch Taubheitsgefühl und Brennen ohne gleichzeitige Röte kommen vor. Die Spannung der Haut verursacht ein eigentümliches Gefühl, und neben den Schmerzen bei Panaritien und sonstigen Geschwüren sind sie zahlreich als reißende oder bohrende in den Gelenken und Gliedern lokalisiert. Sie machen den Eindruck rheumatischer und sind auch dafür gehalten worden.

Eine Hyperästhesie gegen Kälte wird vor allem bei Sklerodaktylie geschildert. Meistens tritt sie gleichzeitig mit der schon erwähnten Cyanose auf oder wird durch sie erheblich verstärkt. Die Patienten haben deshalb, wie Krieger mit vielen andern angibt, im Winter mehr zu leiden, während sie sich im Sommer ganz leidlich befinden. Die Schmerzen sind dabei oft von außerordentlicher Heftigkeit; daneben findet sich selten eine Thermanästhesie und zugleich Analgesie. Die betreffenden Beobachtungen scheinen sich zu mehren (vergl. auch unsern Fall). Das Schmerzgefühl und die Symptome der Veränderungen des Wärmegefühls sind häufig vergesellschaftet. Die taktile Empfindung selbst in den hochgradigst veränderten Hautstellen ist nur selten gestört. Lewin-Heller heben hervor, daß die Störungen der Haut und der Empfindung nicht

miteinander parallel gehen. Kombiniert sich nun eine der seltenen Anästhesien mit Erhaltenbleiben der taktilen Empfindung, so ist dies das Bild, das als dissoziierte Empfindungslähmung ein Hauptsymptom der Syringomyelie darstellt. Treten dazu noch Verstümmelungen der Finger, so resultiert der Morvan'sche Symptomenkomplex und der der Lepra anästhetica. Mosler gibt einen Fall, in dem sich eine vollkommene Anästhesie der erkrankten Teile vorfand, die sich bei der Heilung zurückbildete. In dem einen Herxheimer'schen Fall mußte die Massagetherapie wegen starker Hyperästhesie ausgesetzt werden. Herzog fand nebst anderen erhöhte Schmerzempfindung gegen den elektrischen, zumeist faradischen Strom.

Störungen der Sekretion.

Sekretorische Funktionsänderungen der Haut zeigen auch eine erhebliche Inkonstanz, doch macht Wolters darauf aufmerksam, daß dies sich zum Teil aus den verschiedenen Stadien, in denen die Sklerodermie zur Beobachtung kam, erklärt. Aus dem Brüchigwerden der Haare ist auch zu schließen, daß die Talgsekretion versiegt. Das ist vielleicht sogar der wirkliche Grund für die Haarveränderung, so daß man recht gut ohne die hypothetischen trophischen Störungen der Haare auskommt, die natürlich sonst primär sein müssen. In zahlreichen Fällen, die jedoch nicht eine Mehrheit zu bilden scheinen, wurde eine Herabsetzung der Schweißsekretion gefunden. Vergl. Dinkler, Mosler, Schubiger. Zum Teil bestand sogar völliges Versiegen auch auf Pilokarpininjektionen (Neumann). Willrich und Arnold beobachteten dagegen profuse Schweiße über den ganzen Körper.

Hauttemperatur.

Im Anschluß an die vasomotorischen Störungen kann eine Temperaturherabsetzung der erkrankten Stellen stattfinden, besonders bei den hohen Graden von Synkope und Cyanose, bis auf 20° C. (Eulenburg).

Schleimhäute.

Die Schleimhäute sind teils pigmentiert, z. B. die Konjunktiva, oder sie zeigen nur blasse Verfärbung mit einzelnen Fleckchen (Tsuchida). Wulff fand die Schleimhaut der Zunge trocken, atrophisch, andere lackartig glänzend. Hoppe-Seyler sah Verengung des Kehlkopfeinganges

durch Verkürzung der aryepiglottischen Falten, Lewin, Herringham Atrophie des Zahnfleisches unter Verlängerung der Zähne resp. Ausfall. (Vergl. den eignen Fall.)

Motilitätsstörungen.

In erheblichstem Maße beeinflussen Motilitätsstörungen das Verhalten der Kranken. In seltenen Fällen sind die Patienten kaum einer Bewegung fähig; andrerseits finden sich vielfach auch als Anfangssymptom einer später schwer verlaufenden diffusen Sklerodermie nur geringe Steifigkeiten der Finger. Die Finger sind, in verschiedener Intensität, am häufigsten betroffen, und erhalten bei völliger Gelenkfixation die absonderlichsten Stellungen. Vier französische Autoren, darunter Ball, Collin sahen nach Rau eine Stellung „en Kéquille", d. h. Extension des ersten und Flexion des zweiten Interphalangealgelenks. Nächstdem wird am häufigsten das Schultergelenk immobilisiert gefunden, wobei namentlich die Elevation des Armes nach außen behindert ist (z. B. Fall Urban, Schulz), und dann das Ellenbogengelenk. Die meisten Autoren schieben die Einschränkung der Exkursion der Verhärtung der Haut zu. Die Haut der Arme ist ja vielfach am stärksten ergriffen. Ein anderer Grund der Fixation liegt wohl deutlich der Fixation im Schultergelenk zugrunde, indem hier besonders der Pektoralmuskel als derber teils fibrös imponierender Strang den Arm nicht abduziert werden läßt. Damit ist ausgesprochen, daß sich der sklerodermatische Prozeß entweder nicht an die Haut allein hält oder doch zu sekundären Muskelkontrakturen führt, wie es Arning, Méry, Dinkler, Wolters, v. Notthafft nachwiesen. Atrophien waren schon mehrfach beobachtet, so von Schulz eine hochgradige des Deltoides, ohne daß darüber die Haut verändert gewesen wäre, von Westphal, von Brocq, der Atrophie des einen Unterschenkels sah bei Vorhandensein nur eines sklerodermatischen Streifens. Méry schilderte nun die Affektion der plaque myosclérosique und machte die Beobachtung, daß sie mit der Haut zusammenhing, daß also der Prozeß in continuitate auf die Muskeln überging. Es wird Gelegenheit sein, auf diese Verhältnisse zurückzukommen.

Tritt die Sklerodermie im Gesicht auf, so kommt es hier häufig zur Beschränkung ja völliger Unmöglichkeit des Kauens. Eine Patientin verhungerte infolgedessen. Ein Patient Terills konnte nur mit Mühe noch schlucken; brachte er den Mund in ein tieferes Niveau als den Magen, so floß dessen Inhalt zum Munde wieder heraus.

Es ist wichtig, daß die Motilitätsstörungen auftreten können, ehe es überhaupt äußerlich zu Sklerodermie kommt. Es resultieren dann die Fälle die, besonders wenn noch entsprechende Gelenkschmerzen hinzutreten oder auch äußerliche artikuläre Erscheinungen, als rheumatische Arthritis aufgefaßt wurden.

Schließlich können auch Sehnen, Fascien und Schleimbeutel ergriffen werden und ihr Teil zu den Beweglichkeitsstörungen beitragen. Eulenburg, Jonas und Rau fanden eine Tendovaginitis crepitans. Cassirer beschreibt eine spezifische Schleimbeutelerkrankung. Otto erwähnt, daß die Galea aponeurotica sich nicht verschieben ließ. Den Beweis, daß die sklerotischen Sehnen, Muskeln und Fascien und nicht die Haut die Hauptursache für die Motilitätsstörungen seien, erbrachte Ball schon vor den anatomischen Untersuchungen, indem er die Sehnen der Hand einer Patientin durchschnitt und dadurch freie passive Beweglichkeit des Handgelenkes erzielte. Daß ein günstiger Zufall ihm dieses Ergebnis lieferte, beweisen die Fälle von Sklerodaktylie, bei denen auch sklerodermatische Gelenkveränderungen vorhanden waren und so das Gelenk fixierten. Sie sollen später noch erwähnt werden. In unserem Fall findet sich beides.

Muskelatrophien.

Entsprechend den am häufigsten kontrakten Gelenken sind auch die schon vorhin berührten Muskelatrophien verteilt, die wie gesagt, ganz selbständig auftreten können. Ein bei Sklerodaktylie höheren Grades fast regelmäßiges Symptom sind die Atrophien der kleinen Handmuskeln, interossei, thenar, antithenar; weniger deutlich oft die entsprechenden des Unterarms. Tritt dazu die Atrophie des Deltamuskels, so erscheint der Typ Duchenne-Aran der spinalen progressiven Muskelatrophie (Elliot), resp. ent-

sprechend anderen anatomischen Erscheinugen der des neurotischen Muskelschwundes (Schulz). Während das Charakteristikum dieser Atrophien nun eine schlaffe Lähmung oder Parese ist, findet Pelizäus z. B. die Muskeln am Arm und der Hand derb und hart. Dies führt auf die Myosklerose Méry's. Wohlgemuth und Wulff konnten sogar eine Myositis ossificans feststellen. Im ersteren Falle saß die Sklerodermie zuerst auf der Wange und wurde für Skrophuloderma gehalten. Später zeigte das Gesicht skelettartige Formen. Krause sah die Muskeln in schmerzhaften Schüben rigide werden. Es blieb eine Myositis ossificans nach. Meistens besteht, wenn die Gelenke noch beweglich sind (nach Cassirer), kein Funktionsausfall bei den Handmuskeln trotz Atrophie.

Veränderungen der Knochen.

Den Atrophien der Muskeln anolog kommen Atrophien des Knochensystems vor. Im Fall Steven (nach Cassirer) blieb das Knochengerüst einer Seite im Wachstum zurück. Einigemale ist deutliche Verkürzung von Extremitäten beschrieben. Cassirer erwähnt, daß Stembo ein eigenes Krankheitsbild, das der Akromikrie, daraufhin aufgestellt habe; im bewußten, aber wohl äußerlichen Gegensatz zu Akromegalie (1891). Diese Atrophie liegt auch dem Zusammenhang von Sklerodermie mit der halbseitigen Gesichtsatrophie zugrunde. Eulenburg hat auf diese gegenseitigen Beziehungen vor allem hingewiesen. Er findet eine große Übereinstimmung sowohl der anatomischen wie klinischen Hautsymptome: Spannung, Trockenheit, Eingesunkensein der Haut, helle glänzende, auch bräunliche Verfärbung, Ausfall der Haare, Schwund des Fettgewebes und der Muskeln und Knochen, sekundär eine Affizierung der Sensibilität und Motilität. Dem ständen nur gegenüber, daß meistens die Hemiatrophie einseitig und die Sklerodermie doppelseitig vorkomme. Doch gäbe es immerhin Ausnahmen. Ferner gehe bei der Sklerodermie ein hypertrophisches Stadium dem atrophischen voraus. Hutchinson faßt die Hemiatrophie des Gesichtes als eine im Gebiete des Trigeminus lokalisierte Sklerodermie auf. Cassirer will ihr aus historischem Interesse eine gewisse Sonder-

stellung lassen, ist sich aber im übrigen bewußt, daß er sichere Anhaltspunkte für eine Scheidung nicht auffinden kann, und daß sie ungezwungen als eine Unterart der Sklerodermie zu betrachten ist.

Sind die Atrophien ganz universell verteilt, so kommt es zu Bildern, wie sie Grasset als homme momie oder Alibert als scrofule momifiante beschreibt. Doch sind dies sehr seltene Erscheinungen. Neben den atrophischen Prozessen, die immerhin z. T. als primär imponieren, können auch einmal hypertrophische der Knochen vorkommen. Es handelt sich außer um die erwähnte Trommelschlägelform um callöse Auftreibungen der Fingergelenke. Doch berichtet Cassirer auch von Rauhigkeiten und Unebenheiten an der Tibia.

Elektrisches Verhalten.

Über den elektrischen Leitungswiderstand der Haut liegen eingehende Untersuchungen besonders von Eulenburg, dann Herzog, Sternthal, Friedheim, Stanischew vor, die meist eine Vermehrung ergaben. Den Muskeln gegenüber ist das Verhalten des Stromes z. T. wohl bestimmt durch die Stärke ihrer Degeneration. Wolters konnte in einem Fall den m. tibialis ant. gar nicht mehr elektrisch erregen; bei anderen Muskelbäuchen war die faradische Erregbarkeit herabgesetzt. Entartungsreaktion bestand dabei nicht, ebensowenig bei der hochgradigen Atrophie im Falle Schulz bei mäßiger Herabsetzung der Erregbarkeit. Tedeschi fand in einigen Muskelgebieten komplette Entartungsreaktion, neben nur leichten Muskelatrophien, dazu Druckempfindlichkeit der Nervenstämme.

Allgemeinerscheinungen.

Die Sklerodermie ist im ganzen eine fieberlose, chronisch einsetzende und verlaufende Erkrankung. Ist eine Temperaturerhöhung da, so kann diese fast immer auf komplizierende Erkrankungen bezogen werden. Nur in Fällen, die, wie es in 1% der Sklerodermien nach Lewin-Heller vorkommt, akuter oder ganz akut (Wulff: 2tägiges Erbrechen, 3. Tag Unmöglichkeit aufzustehen, weil Körper steif, wie gefroren) einsetzen, sind leichte Temperatursteigerungen zu verzeichnen. — Nebenbei kann sich allgemeines Schwäche-

gefühl, Appetitlosigkeit, Schlaflosigkeit, diffuse Schmerzen, auch allgemeine Abnahme des Gedächtnisses (Dinkler) finden, sowohl als Prodrome neben vasomotorischen Erscheinungen, als auch im Verlaufe.

Organveränderungen.

Von Veränderungen innerer Organe sind häufig und in verschiedener Hinsicht wichtig Herzaffektionen. In einer erheblichen Zahl von Fällen fand sich eine Mitralinsuffizienz, Vergrößerung des Herzens (bei Heynacher und Ebstein ist hierbei ein Zusammenhang mit vorhergehendem Gelenkrheumatismus nicht abzuweisen, aber gerade in dieser Verbindung von Bedeutung). Öfters findet man auch eine Verstärkung des II. Pulmonaltones allein. Hoppe-Seyler, der dies z. B. sah, erklärt es, mit Bestätigung durch die Sektion, durch die Behinderung des Lungenkreislaufes in der Lunge selbst. Zum Teil, meint er, ist allerdings auch die Starrheit des von sklerotischer Haut umgebenen Thorax Schuld. Klinisch können diese Erscheinungen Atemnot zur Folge haben, wie es fast nie in diffusen generalisierten Fällen von Sklerodermie fehlt. Funktionelle Störungen des Herzens kommen in vielfachen Tachykardien vor, die allerdings nicht die Höhe der beim Basedow erreichen. Die Herztätigkeit ist manchmal schwach (Cohn), der Puls klein und unregelmäßig und es besteht Herzklopfen (Wulff). In manchen Fällen erhalten diese Symptome eine besondere Bedeutung durch Schwellungen oder Atrophie der Schilddrüse. Es kann ein Basedow voraufgegangen sein (Krieger, Singer und viele andre) oder wirklich eine Komplikation bilden. Doch konstatieren Schubiger, Jonas, Schäffer Struma ohne Basedow bei Sklerodermie.

Blutuntersuchungen haben ein ungleiches Resultat ergeben. Dinkler fand 3 Millionen rote Blutzellen im Kubikmillimeter, das Verhältnis der weißen zu den roten normal. Friedheim und Dercum fanden keine Abweichungen. Otto konstatierte eine Leukohypocytose. Tsuchida fand 11000 weiße zu $4^3/_4$ Millionen rote; 80% Hämoglobin. Heusner fand (nach Herz) im Blut- und Milzzustande Beziehungen zur Leukämie. Herz selbst konnte keine deutlichen Veränderungen finden.

Die Niere ist in den meisten Fällen klinisch gesund. Uhlenhut fand („vielleicht nervöse") Glykosurie.

Die Magendarmfunktionen liegen oft im Beginn von schwereren Fällen erheblich darnieder. Es bestehen Erbrechen, Appetitlosigkeit, Durchfälle. Doch gehen diese trotz Weiterschreitens der Sklerodermie z. T. vorüber. In andern Fällen bilden sie ein terminales Symptom und führen samt der davon abhängigen Kachexie zum Tode. Cassirer meint, daß es auch eine, davon unabhängige Kachexie gäbe, die durch die eben als Allgemeinkrankheit aufzufassende Sklerodermie selbst bedingt sei. Äußerlich kommt sie im fast völligen Schwund des Hautfettgewebes zur Geltung. Das bestätigt auch der eigne Fall.

Prognose.

Lewin-Heller berechnen eine Mortalitätsziffer der diffusen Sklerodermie von 36 %, die Anzahl der Fälle mit Verschlimmerung oder keiner Besserung geht aus ihren Angaben hervor zu 44 % (diesmal einschließlich der cirkumskripten) wozu 25 % Todesfälle gehören, der Rest kommt auf Besserung oder Heilung. Der größte Teil der Heilungen entfällt auf die cirkumskripten, der größte Teil der Todesfälle auf die diffusen Formen. Demnach ist die Prognose der diffusen Sklerodermie als ziemlich ungünstige anzusehen. Eine völlige Heilung erfolgt in generalisierten Formen wohl kaum, doch sind erhebliche Besserungen immerhin bekannt genug. Das atrophische Stadium scheint der Heilung unzugänglich zu sein. Quoad vitam ist die Prognose der diffusen Sklerodermie als immerhin günstig zu bezeichnen, denn sie ist eine exquisit chronische Krankheit. Lewin-Heller und Haslund (nach diesen) berichten von 48jähriger Dauer, Hildebrand, Straßmann von 31jähriger, Nielsen (nach Dinkler) von 24jähriger. Der Durchschnitt dürfte (Lewin-Heller) 6—7 Jahre betragen. Piffard (nach Dinkler) beschrieb einen Fall, der innerhalb 3 Monaten tötlich endete. Bei akutem Beginn und im Kindesalter scheinen die Aussichten auf Heilung besonders gute zu sein. Erfolgt der Tod nicht durch die Kachexie, oder einigemal auf ganz plötzliche, auch durch die Sektion

nicht erklärliche Art (Dinkler, Willrich), so setzen Herzschlag, Perikarditis, Wassersucht, chronische Nephritis, Erysipel, Sepsis, auch tuberkulöse Phthise dem oft genug zuletzt traurigen Lebenszustande ein Ziel.

Eigner Fall.

Es soll jetzt über den selbstbeobachteten Fall berichtet werden. Ich hatte Gelegenheit ihn im Jahre 1904 im Flensburger Diakonissenkrankenhause zu beobachten, später bei öfteren Besuchen im Privathause. Zur Vornahme spezieller Untersuchungen befand sich die Kranke im Juli 1905 noch 2 Tage im Krankenhause.

Anamnese. Patientin gibt an, die 27jährige Tochter ihrer noch lebenden gesunden Mutter zu sein. (Die Mutter zeigt keine krankhaften Erscheinungen.) Der Vater starb vor 10 Jahren an Blutsturz. Zwei Brüder leben und sind gesund. Bemerkenswerte Krankheiten in der Familie sind nicht vorgekommen. Als Kind hat Patientin diphtherische Halsentzündung durchgemacht, desgleichen oft gewöhnliche Halsentzündungen gehabt. Pat. führt den Beginn von Erscheinungen auf die letzten Jahre, als sie noch zur Schule ging, zurück. Sie bemerkte, daß sie steife Finger bekam, konnte z. B. die Hände nicht leicht falten. Sie hatte öfters Schwindelanfälle, besonders wenn sie die Arme erhob. Beim Lesen bei Lampenlicht bekam sie leicht gerötete Augen. Beim Einreiben einer geschwollenen Halsdrüse mit Öl hatte sie sofort einen Ohnmachtsanfall. Sie war im allgemeinen ein schwächliches, stets mageres Kind. Nach Entlassung aus der Schule hatte sie anstrengend als Dienstmädchen zu tun und zwar mit Reinigen von Ladenräumen. Zug und Erkältung war sie dabei nicht weiter ausgesetzt. Es fiel ihr auf, daß sie einen am Arm getragenen Eimer plötzlich nicht mehr halten konnte, so daß dieser bis zu den Fingern hinunterglitt. Deren Beweglichkeit verschlechterte sich allmählich, wobei auch immer das Gefühl von Schwäche in den Fingern bestand. Dazu litt sie bald an Kribbeln und Jucken. Die Hände wurden öfters ganz kalt, dabei blau, ja schwarz und schmerzten in diesem Zustande sehr. Dann wieder wurden sie weiß. Während des cyanotischen Stadiums schwollen sie an. Aus äußeren Gründen lernte sie jetzt schneidern, wobei sie bemerkte, daß sie Stecknadeln nur unter jedenfalls stärkeren Schmerzen als andere sie hatten, einstecken konnte. Im Juni 1897 entstand ohne jede Veranlassung am linken inneren Fußknöchel ein „Loch", also ein Geschwür, das stark schmerzte. Allmählich breitete es sich an der Innenseite des Unterschenkels und Schienbeins entlang aus. Schon vor dem Auftreten dieses Loches, dem bald ein analoges auf dem rechten inneren Knöchel folgte, waren die Beine geschwollen gewesen. Der Fingerdruck blieb in der Schwellung

stehen. Die Geschwüre dehnten sich in Breite von 1—1½ Querfingern bis ziemlich zur Mitte des Unterschenkels aus. Es wurden darauf Bleiwasserumschläge gemacht, die den angeblichen Nebeneffekt hatten, daß die bis dahin regelmäßige, seit einigen Jahren bestehende Menstruation aufhörte. Pat. war jetzt 17 Jahre alt. Die Fingerknöchel waren z. T. sehr empfindlich. Ungefähr zu dieser Zeit, wohl ehe sie sich der Geschwüre wegen ins Bett legen mußte, hatte sie mit ihrem Bruder einen heftigen Zusammenstoß, der ihr eine ziemlich starke Wunde auf dem oberen Nasenrücken eintrug, deren Narbe, 1½ cm längs des Nasenrückens in weißer Farbe zu sehen ist. Die Wunde heilte unter langwieriger Entzündung, indem sie sich zugleich ins Innere der Nase angeblich fortsetzte. Ein Jahr später kam es bei übelriechendem Ausfluß zur Ausstoßung eines Knochenstückes aus der Nase. (Anscheinend war dies also eine komplizierte Fraktur der Nase mit sekundärer Infektion und Sequesterbildung in protrahiertem Verlaufe. In Wirklichkeit, wie der Befund ergibt, eine durch resp. nach Trauma entstandene (?) Ozaena.) Inzwischen waren die Ulcerationen der Beine geheilt. An ihre Stelle traten braungefärbte Flecke. Jetzt machten sich Schmerzen in den Gliedern und Gelenken geltend, die zu einer antirheumatischen Salicylmedikation Veranlassung gaben, die lange, jedoch ohne jeden Nutzen durchgeführt wurde. Die Hände wurden „klobig" und blieben es lange Zeit. Das Gehen wurde Pat. etwas schwer. Die vasomotorischen Symptome an den Händen blieben sich, anfallsweise auftretend, gleich. Die Cyanose hielt manchmal tagelang an. Im Winter hatte Pat. mehr Schmerzen, die Hände waren dann oft weißgraublau und eiskalt. Eintauchen in heißes Wasser half nicht viel gegen den Zustand und wurde nicht oft angewandt. Es kam auch vor, daß Nase und Ohren stark schmerzten und weiß wurden. Es entstanden nun sowohl an Fingerknöcheln, wie Ellenbogen, und am Fußrücken Löchelchen, die langsam unter Schmerzen heilten. Anfang 1901 überstand Pat. eine mit dicker Schwellung des Gesichts, besonders auch der Ohren, Nase und Augenlider, und unter Röte und starken Schmerzen einhergehende, also typische Gesichtsrose. Schon vor dieser Zeit hatten Andre ihr Gesicht jedoch verändert gefunden. Vor den Ohren wurde es dabei ganz braun, was sich jedoch später wieder bedeutend besserte. Im Sommer 1901 begab sich Pat. in ein auswärtiges Krankenhaus. Hier erhielt sie durch 6 Wochen 3 mal die Woche Salzbäder, Heißluftteilbäder und Massage. Die Wirkung war angeblich ungünstig, indem jedesmal eine starke Schwellung und Schmerzen auftraten. Die Beweglichkeit wurde nicht besser; die der Arme war noch so groß, daß Pat. ihr Haar gerade noch selbst kämmen konnte. Drei weitere Wochen verbrachte sie im Krankenhaus zur Heilung neu aufgetretener Geschwüre an den Knochenvorsprüngen. Die übrige Behandlung wurde, wahrscheinlich als aussichtslos, aufgegeben. Ende des Jahres bemerkte sie Ausfallen des Haars an der Schläfe und nach dem Hinterkopfe zu, sodaß diese Partien fast ganz kahl wurden. Erst nach ¾—1 Jahr waren die Haare z. T. wieder ersetzt. Auch die Brauen hatten sich gelichtet. An der Außenseite des letzten Gliedes des linken kleinen

Fingers erschien jetzt einmal neben den cyanotischen und Synkopeanfällen der Hände oder einzelner Finger ein schwarzer Strich von ca. 1½ cm Länge, geringer Breite, der jedoch kein Geschwür wurde, sondern wieder verschwand und sich jetzt als weißer Fleck dort findet. Das Befinden war ein sehr schlechtes, auch in der Nähe des Kreuzbeins trat Dekubitus auf. Pat. konnte kaum noch gehen, besonders da sie infolge der steifen Finger nie einen Stock gebrauchen konnte. Im Juli 1903 bekam sie Nachts einen heftigen Schmerzanfall im linken 4. Finger; frühmorgens war dieser tief schwarzblau. Sie wandte feuchte Umschläge an, worauf sich oben auf der Mittelphalange eine nagelgroße schwarze Blase abhob, die übelriechenden Inhalt entleerte. Nach einigen Tagen wurde die Spitze des Fingers trocken und hart, gefühllos; die angrenzende normale Haut war nicht gerötet. Der Finger wurde jetzt amputiert, ungefähr in der Mitte der 2. Phalange. Die Wunde heilte nicht; es kam zu einer 4 wöchentlichen starken Eiterung, wobei sich die Haut immer mehr vom Knochen zurückschob, so daß dieser freilag. Darauf 2. Amputation in der Mitte der 1. Phalange. Im Sommer 1904 vollzog sich derselbe zur Gangrän führende Prozeß nur in protrahierter Weise von einigen Wochen am 2. Finger derselben Hand. Dieser wurde in gleicher Höhe wie der 4. amputiert. Die Heilung erfolgte auch nicht per priman. Einige Knochensplitter stießen sich noch ab. Es bestand damals nur ein Dekubitalgeschwür an dem linken Akromion. Der äußere Zustand ist seitdem derselbe geblieben, wie er im folgenden geschildert ist, mit wenigen speziell zu erwähnender Änderungen.

Status praesens.
22. IV. 05, unter Zuhilfenahme früherer Beobachtungen und späterer Nachuntersuchungen.

Schmächtige, vielleicht mittelgroße Person, die mit vorn übergebeugtem Oberkörper, etwas vorgeschobenem Kopfe anscheinend zwanglos sitzt. Sofort fällt in die Augen die Eigentümlichkeit eines starren, glatten, rundlichen Gesichts mit geröteter Umgebung der Augen, leicht gebogener schmaler Nase, weiten Nasenlöchern, schmalen Lippen, etwas offenstehendem Munde, hoher Stirn, nach hinten verschobener Haargrenze, vor allem der Schläfenpartien. Mittelblonde Haare. Die Ohrmuscheln sind klein, wie geschrumpft; es besteht ausgesprochenes Breitohr. Die Helix ist wenig eingerollt. Das Ohrläppchen ist kurz, scheint etwas fixiert. — Die Hände werden im Schoß gehalten. Die Unterarme sind dadurch im Winkel von ca. 100° gebeugt. Pat. ist nicht imstande aufzustehen oder zu gehen. Sie kann fast nichts ohne fremde Hilfe vornehmen. Den Löffel kann sie mit der rechten Hand zum Munde führen. Neuerdings fällt ihr auch dies schwer. Die beim Sitzen in rechten Winkeln gebeugten Beine werden im Bett etwas ausgestreckt, so daß sich die Winkel bis auf ca. 130° vergrößern. Im Bett zu sitzen, ist Pat. andrerseits auch nicht imstande, weil die in der Bewegung beschränkten Hüftgelenke das nicht zulassen. Mit Mühe kann sie sich im Bett von einer Seite zur anderen wälzen.

Motilität.

Was nun die besondere Beweglichkeit der Gelenke betrifft, so konnte eine solche 1904 im Schultergelenk nicht bemerkt werden. Jetzt ist eine minimale Abduktion und Rotation, weniger noch links als rechts, des

Humerus möglich. Eine Abduktion des Armes bis zu einem Winkel von ca. 30° wird durch Bewegung des Schulterblattes erzielt, desgleichen die geringen rotativen Bewegungen des Armes. Die Flexion der Ellenbogengelenke ist nur um ca. 10° eingeschränkt, die Extension um ca. 60°. Im Humeroradialgelenk verursacht der Versuch einer Supination Schmerzen. Sie ist links nicht möglich; rechts nur soweit als zum Gebrauch des Löffels unbedingt notwendig. Die Hand steht in Pronationsstellung. Das rechte Handgelenk war 1904 nur in minimalster Weise exkursionsfähig, jetzt besteht eine auch noch sehr geringe Dorsovolarflexion. Die Ab- und Adduktion ist unmöglich. Die Hand befindet sich mit einer geringen Adduktion in der Verlängerung der Unterarmachse. Das linke Handgelenk ist ebenfalls fast steif. Auch hier glaubt Verfasser eine geringe Vermehrung der Bewegung jedoch feststellen zu müssen. Die linke Hand steht steil aufgerichtet fast bis zum rechten Winkel; die Finger dieser Hand wiederum sind (3. und 5. und die zwei Stümpfe) volar mehr als rechtwinklich flektiert. Rechts sind sie nicht so weit flektiert und stehen dachziegelartig mit den Spitzen locker übereinander. Der Mittelfinger links steht „en Kéquille“: erstes Interphalangealgelenk gestreckt, zweites gebeugt. Die Finger sind in allen Gelenken um Wenigkeiten passiv beweglich; rechts in den Metacarpophalangealgelenken auch etwas aktiv. Die Daumen sind beiderseits eingeschlagen, die letzten Glieder nach außen stark umgebogen. Sie sind in geringer Exkursion noch am besten beweglich. Die Finger sind dünn und schmal, die Nägel lang bogenförmig. Die Hüft- und Kniegelenke sind in oben charakterisierter Weise um ca. 50° beweglich, die Rotation in ersteren so gut wie aufgehoben. Die Unterschenkel stehen etwas subluxiert. Die Flexionsbewegung im Knie wird durch die obere Bedeckung gehemmt. Es treten dabei starke Schmerzen in der Haut auf. Beide Füße stehen in halber Spitzfußstellung, der linke außerdem noch nach innen rotiert. Beim passiven Bewegen, was gering möglich, Knacken im Gelenk ohne Schmerzen. Die Zehen stehen in Krallenstellung, können gering bewegt werden. Beim Versuch, eine zu strecken, reißen fibröse Verbindungen, so daß die Bewegung freier ist, dabei keine Schmerzen. Die beiden Kniegelenke sind in ihren Konturen fast quadratisch geworden. Kapselverdickungen sind nicht nachzuweisen. Die Wirbelsäule ist in ihrem Halsteil etwas versteift. Das Öffnen des Mundes ist in dem Maße beeinträchtigt, daß die Zähne vorn höchstens 1½ cm von einander zu entfernen sind. Wird die Hemmung in den Gelenken erreicht, so treten stets Schmerzen auf.

Die Haut überzieht das Gesicht im wesentlichen als eine faltenlose, an den Jochbeinen glänzende Fläche; nur dicht um die Augen, an den Lidern und um den Mund sind radiär gestellte Falten zu erkennen. 4—5 Längsfalten finden sich entsprechend der Wirksamkeit der Stirnmuskel. Sie heben sich dadurch ab, daß sie weiß sind im Gegensatz zu den hellbraun und marmoriert pigmentierten Zwischenräumen. Die Pigmentation wird stärker nach der Haargrenze zu und setzt sich auf die Schläfen und seitlichen Wangenpartien fort. Sie ist sprüsselig, nur selten einen Quadrat-

Hautbeschaffenheit.

centimeter Fläche bedeckend. Auf den Wangen vor den Ohren und am Kieferwinkel ist ein dichter, ziemlich langhaariger Flaum in Andeutung eines Backenbartes. Die Augenbrauen sind außerordentlich spärlich gewachsen; ihre Haare fein, stehen ziemlich windschief zu einander. Über den Jochbeinen und Jochbögen ist die Haut verdickt, fast unverschieblich. (Sie schien beides Verfasser vor Jahresfrist erheblich mehr zu sein als jetzt.) Um beide inneren Augenwinkel ist Pigment angehäuft, das auf die oberen Lider und die Nasenflanken etwas übergreift, vor einem Jahr ebenfalls stärker. Ein Pigmentfleck an der Nase ist ohne Reste verschwunden. Vor einem Jahr bestand an der linken Seite außerdem ein markstückgroßer Pigmentfleck. Der Narbe des Nasenrückens ist früher Erwähnung getan. Die Nase sieht im übrigen bläulichweiß blaß aus, die Haut ist ganz unverschieblich. Die Poren der Talgdrüsen scheinen nicht erweitert. Die Augenlider sind gerötet, von sehr zarter Haut. Am Kinn ist die Haut ziemlich derb, nicht normal. Die Haut der Ohrmuscheln ist gleichfalls unverschieblich. Deren Knorpel und die knorpeligen Teile der Nase sind steif, dabei verdünnt. Die Haare sind fein, ohne stärkeren Glanz, sorgfältig gepflegt. Sie lassen die Schläfenpartien frei und sind daneben ziemlich kurz. Der Haarboden ist unverändert; die Kopfschwarte nach allen Seiten gut verschieblich. Die Halshaut bis zu den Clavikeln läßt sich in Falten aufheben, die etwas dicker als gewöhnlich sind. Das Fettpolster ist geschwunden. Am Rücken ist die Haut derb, läßt sich in großen Falten aufheben und ist auch verschieblich. Man hat das Gefühl, als bestände das subkutane Fett samt der Haut aus einer dichten derben Masse. Die Haut ist verdickt. Man kann nicht wie bei der normalen Haut aus der aufgehobenen Falte das Fettgewebe allmählich herausgleiten lassen. Die Haut zeigt hier eine derbe Chagrinierung. Auf den Clavikeln ist sie dünn, über dem Knochen gut verschieblich und zeigt zahlreich Teleangiektasien, die ihr hier einen rötlichblauen Ton geben. Auf der Brust ist sie ganz glatt, weiß, von blauen großen Venen durchzogen. Kleine Falten lassen sich durch horizontales Verschieben bilden. Am Bauch und nach der Symphyse zu ist sie sehr derb, verdichtet und verdickt und mit der Unterlage fest verlötet. Der Leib macht einen gespannten Eindruck. Die Haut ist hier gering rauh, nicht schuppend. Auf der Brust sind die Mammillen breit, erhaben, weich; die Brustdrüsen fehlen vollkommen im äußerlichen Anblick. (Es kommt dadurch zu demselben Bilde, wie es Arning beschreibt, daß der Thorax dem eines Mannes glich.) Sie sind auch nicht deutlich zu palpieren. Am Kreuzbein besteht eine kürzlich entstandene kleine Dekubitalstelle, ähnlich der später zu beschreibenden. Die Oberschenkel sind rauh, doch nur sehr wenig abschilfernd. Deutlich prominieren die Haarfollikel, die sich z. T. in entzündetem Zustande befinden, als kleine rote bis blaurote Picken, dazwischen sind andere braungefärbte. Die Haare stehen dann mitten in einer solchen kleinen braunen Stelle, die als aufliegendes Schüppchen imponiert, das sich nur schwer abheben läßt. Die braunen Picken sind nach Aussage der Patientin das Endstadium der entzündeten. Nach der Innenseite des

Oberschenkels, wo die Behaarung aufhört, ist die Pigmentierung reichlich, z. T. diffus angeordnet, hellbraun. In der Patellargegend umgibt ein Kranz roter Teleangiektasien eine bläulichrote, fest mit der Unterlage verwachsene Hautscheibe, auf deren Mitte augenblicklich ein langes nagelgroßes Dekubitalgeschwür mit weißlichen verdickten Rändern, daneben zwei kleine linsengroße Substanzverluste der Epidermis mit scharfem Rand sind. Der Grund ist eine nässende, von einzelnen roten Pünktchen besetzte gelbliche Fläche. Die Geschwüre sind sehr schmerzhaft. An den Unterschenkeln ist die Haut gering schuppend und um die Haarbälge herum stark pigmentiert, fettig anzufühlen. An den Tibien finden sich die braun pigmentierten, etwas violetten Narben der früher hier lokalisierten Geschwüre. Die Haut im ganzen Verlaufe der Beine ist derb und mit der Unterlage verwachsen. An den Fußgelenken ist die Haut straff gespannt. Der linke Fußrücken hat eine ebensolche braunrote dicke Scheibe, auf der isoliert größere braune Pigmentflecken sind, ebenfalls mit einem in der Heilung befindlichen Geschwür. Es ist dieses von einem weißen Epidermiswall umschlossen, die Ränder flachen sich allmählich ab. Die Füße und Zehen sind kühl. Diese bläulichweiß. Die Haut ist weich, verschieblich; die Zehen sehen aber trotzdem etwas unmodelliert und verändert aus. Am Nagel der linken großen Zehe befindet sich ein mit schwarzem trockenen Belag versehenes Geschwür. In der Umgebung ist die Haut dieser Zehe glatter als die der anderen. Die Nägel sind dick, in der Länge gerifft. Die Fußsohlen haben vollkommen normale, sehr weiche Haut, die nur etwas bläulichweißer scheint als normal. Über den ankylosierten Schultern ist die Haut wenig verschieblich, dünn, an den Knochenvorsprüngen vollkommen festgelötet, anscheinend durch die Narben der Dekubitalstellen, die hornartig sind. Die Haut ist von vielen Teleangiektasien gefeldert und gerötet. Bei Bestehen der Geschwüre (wie vor Jahresfrist) waren diese von einem ausgedehnten braunroten Hof umgeben, der besonders die Ellenbogengelenke charakterisierte. Die Haut der Oberarme ist nicht sehr hart, doch deutlich an der Unterlage adhärent. Die Unterarme bilden das Analogon zu den Unterschenkeln. Nur ist überall die Pigmentation der oberen Extremitäten schwächer. Die Anordnung des Pigmentes um die Haarfollikel ist die gleiche. Nach den Händen zu wird die Haut glatter und glänzend, auch fettig anzufühlen. Die Handgelenke und Hände erscheinen hart, wie geschnitzt, oft kalt, im Sommer warm, auf dem Handrücken fast heiß, was zu einer Temperaturmessung veranlaßte. Es ergab sich jedoch: linker Handrücken $27^1/_4{}^0$ C, rechter $24^3/_4{}^0$ C, kühler als bei einer Vergleichsperson. Der Eindruck der Wärme rührte wahrscheinlich von der Glätte her. Die Haut der Handrücken ist wie die der Finger papierdünn, in kleinen Fältchen zusammenzuschieben, nicht abzuheben. Sie macht einen bunten Eindruck von blau, braun, violett, rot und weiß. Werden die Hände kalt, so wird die Haut weißgraublau mit einem Stich ins Bräunliche. Ein größerer ganz weißer Fleck findet sich auf dem rechten Interosseus primus. Pat. gibt an, daß er sehr in seiner Intensität wechselt, ohne daß sie Beziehungen zu äußeren Einflüssen fest-

stellen kann. Er ist von braunem Pigment umgeben, also eine deutliche Leukopathie. Die Hautstruktur ist kontinuierlich dieselbe. Über allen Fingergelenken sind weiße rundliche Narben, z. T. etwas prominent. Die Haut zeigt auch hier Kapillarektasien. Werden die Finger bis zur Hemmung gebeugt, so werden die Narben samt dem roten Hof schneeweiß. Die Handrückenvenen sind schwer in ihrem Verlauf festzustellen. Im Winter bedeckt Pat. die Hände stets mit einem Tuche, um der Abkühlung vorzubeugen, die schnell eintritt, vor allem, wenn die Hände, wie bei Horizontallage, eine die Anämie begünstigende Stellung haben. In mehrtägigen Anfällen wird, isoliert hiervon, der rechte und linke Daumen schmerzhaft und graublau. Fast immer in diesem Zustand war vor Jahresfrist der rechte 2. Finger. Pat. sucht die Finger in diesem Zustand möglichst warm zu halten, da sie Gangrän fürchtet. Wasser von 50° C wird vertragen, ohne die Empfindung besonders heißen Wassers zu machen. Die Haut der Stummel des 4. und 2. Fingers ist ganz normal weich. Die Narbe auf dem Knochen ist verschieblich, ebenso die übrige Haut auf der Unterlage. Die Haut der Volarfläche der Hand ist zart und weich wie die der Fußsohlen.

Muskelzustand: Die Handmuskeln sind alle atrophisch. Am stärksten der Interosseus primus und der Abduktor digiti V. Die Begrenzungslinien der Hand werden dadurch, anstatt konvex, gerade und fast konkav. Die Zwischenknochenräume der Mittelhand sind jedoch nicht eingefallen; die Haut überzieht in kürzester Ausdehnung die ganze Hand. Thenar und Hypothenar sind stark atrophisch. Die Kontraktionsfähigkeit ist erhalten. Verschiebliche Sehnen sind auf dem Handrücken nicht zu fühlen. Die Unterarmmuskulatur ist ebenfalls atrophiert. Diese sind konisch zugespitzt. In der Ellenbeuge fühlt man die Muskeln als derbe Stränge, die sich bei Extension anspannen und die Bewegung hemmen. Die Oberarme sind im Verhältnis noch stärker atrophisch, die Deltamuskeln sind völlig verschwunden und nicht einmal als Stränge durchzufühlen. Die Muskeln der Arme sind im allgemeinen weich, ja in den Oberarmen geradezu schlaff. Umfangmaße des linken Armes sind: Unterarm dünnste Stelle 11,5 cm, an der Ellenbeuge 18 cm, um das Ellenbogengelenk 20,5 cm, Oberarm Mitte 15,5 cm. Die Pektorales sind fast völlig atrophiert uud ziehen als derbe Stränge zu den Armen. Die grobe Kraft ist gleich null. Der Trapezius ist z. T. noch erhalten samt den Schulterhebern, die Supraspinati vollkommen geschwunden, so daß das Skelett des Schulterblattes ebenso wie das der Schulter, der jede Rundung fehlt, zu Tage tritt. Die zur Bewegung der Schulterblätter dienenden Muskeln sind ziemlich kräftig. Der Hals ist sehr mager, besonders die processus spinosi treten weit hervor. Die Kopfnicker sind ziemlich gut erhalten. Die Rumpfmuskulatur ist ohne hervortretende Modellierung und weist nichts besonderes auf. Analoge Atrophien wie die Arme zeigen die Beine. Der m. rectus femoris ist fast vollkommen geschwunden. In der Kniekehle springen die Muskelansätze wieder als derbe Stränge vor und hemmen die Extension. Es ist nicht zu verkennen, daß die Strecker stärker atrophisch sind als die Beuger

und daß das funktionelle Verhalten dem entspricht. Ob die Gesichtsmuskulatur atrophisch ist, ist schwer zu sagen, da man sie nicht palpieren kann. So starr das Gesicht scheint, ist es doch bei Affekten in typischer, nur etwas verringerter Intensität verändert.

Das elektrische Verhalten der Muskeln sei später erwähnt. (S. 65.)

Respirationstraktus.

Im knorpeligen Teil des Nasenseptums ist dicht hinter dem Naseneingang eine große Perforationsöffnung. Deren Ränder sind glatt. Die Nasenmuscheln sind atrophisch, dadurch das Cavum sehr geräumig. Die Schleimhaut ist lackglänzend, rot. Der Luftdurchgang durch die Nase ist frei. Durch die schwarz erscheinende Perforationsöffnung erhalten die Nasenlöcher besonders die im Gesicht auffallende Beschaffenheit. Eine Besichtigung des Kehlkopfes konnte nicht erlangt werden. Die Stimme ist schwach, ohne Rauhigkeit.

Die Atmung geschieht in beiden Thoraxhälften gleichmäßig, doch sehr flach, ist beschleunigt (24—28). Husten besteht nicht. Die Perkussion ergibt überall etwas hellen, gering verkürzten Lungenschall. Eine Verschieblichkeit der unteren Lungengrenzen, die in normaler Höhe sind, findet nur in der Breite von 2—3 cm statt. Das Atmungsgeräusch ist nur andeutungsweise vorhanden; nirgends Rasseln.

Gefäßsystem.

Der Herzspitzenstoß ist verbreitert, bis zur Mammillarlinie reichend, stark hebend. Herzdämpfung gering nach links oben verbreitert, nach rechts und oben normal. Ein Schwirren ist nicht zu fühlen, doch tritt die Herzaktion lebhaft in den Interkostalräumen hervor. Es besteht oft Herzklopfen. Schlagfolge 100 in der Minute. Radialpuls ziemlich kräftig, ohne Besonderheiten. Die Herztöne sind rein mit Ausnahme des ersten Pulmonaltons, der etwas verwischt; der zweite ist laut klappend. Die peripheren Arterien zeigen nirgends Rigidität oder Schlängelung. Es besteht anämisches Aussehen. Der aus dem Ohrläppchen entleerte Tropfen Blut ist dunkelblaurot. Es finden sich 2 063 000 rote, 8500 weiße Blutzellen, also ein Verhältnis von 252 : 1 im Kubikmillimeter. Keine Poikilocytose. Gute Geldrollenbildung. Bei Färbung finden sich keine gegen das normale Blutbild bemerkbar abweichende Veränderungen. Milz nicht vergrößert.

Verdauungstraktus.

Die Zähne sind mit einigen Ausnahmen vorn links wohl erhalten. Das Zahnfleisch etwas retrahiert. Die Zunge ist dünn und verkürzt. Sie kann mit der Spitze nur bis an die Zahnreihen gebracht werden, also nicht herausgestreckt werden. Die Schleimhäute des Mundes sind blaß, nicht fleckig und nicht pigmentiert, die Zungenschleimhaut ist ganz glatt. Die Speichelsekretion scheint nicht vermehrt. Pat. gibt an, manchmal klumpigen Speichel gehabt zu haben (zähes Sputum aus den tieferen Luftwegen?). Tonsille, deren Besichtigung mit Schwierigkeiten verknüpft, nicht hypertrophiert. Die Magen- und Darmfunktionen sind gut. Erbrechen besteht nicht. Die Palpation des Leibes ist erschwert; sie ergibt nichts Abnormes, speziell keine Leberverhärtung oder Vergrößerung.

Urogenitalsystem.

Der Urin ist schleierhaft getrübt, hell, dünn, sauer, frei von pathologischem Sediment, Zucker und Eiweiß. Menstruation ist nicht vorhanden.

Drüsen. Die Schilddrüse ist nur undeutlich zu palpieren, eher atrophisch. Thymusdämpfung besteht nicht. Lymphdrüsen sind nirgends geschwollen außer der linken Kieferwinkeldrüse; diese gering.

Gehirnnerven. Die Sinnesfunktionen sind subjektiv und soweit nachzuweisen war, objektiv unverändert. Keine Gesichtsfeldeinschränkung. Eine Hyperästhesie besteht gegen scharfe Speisen und Gewürze. Früher bestanden z. T. heftige Ohrenschmerzen, jetzt Ohrensausen (wohl auf eine Sklerose der Gehörknöchelchen zu beziehen, vielleicht auch auf die Anämie).

Die Augenbewegungen sind koordiniert bis auf in etwas größeren Abständen als einem Monat sich einstellendes Doppeltsehen. Dies tritt auf bei schneller Veränderung der Blickrichtung, besonders nach der Seite. Es kann einen halben bis mehrere Tage anhalten. Pat. ist dann schwindelig, hat Kopfschmerzen, ist übel und muß zu Bett liegen. Die Doppelbilder sollen übereinander stehen. Es gelang nicht, den Zustand exakt zu untersuchen. Es besteht kein Nystagmus.

In der Funktion der anderen motorischen Nerven ist nichts anormales zu beobachten. Die Wirkung des Facialis ist natürlich durch die Sklerose im Gesicht beeinträchtigt. Die Funktion des Trigeminus zeigt keine Abweichungen. Ob die Tachykardie auf den Vagus zu beziehen ist, ist ungewiß.

Periphere Nerven-Sensibilität. Die taktile Empfindung ist überall für verschiedene Qualitäten erhalten und fein. Die Empfindungskreise haben an der Dorsalseite des Unterarms statt 4—5 mm 35 mm Längsdurchmesser, Wange 28 mm statt 15.8 mm, Handrücken 24 mm statt 31.6 mm, Stirn 10 mm statt 22.6 mm (nach Landois), also an den atrophischen Hautstellen verkleinerten, an den indurierten vergrößerten.*) Die Empfindung für heiß ist herabgesetzt, für kalt gesteigert, die Differenzierung der Temperatur scheint normal zu sein. Bei Hitze schwitzt Pat. stark an allen Körperstellen, auch bei gewöhnlicher Temperatur ist die Funktion der Achselschweißdrüsen erhalten.

Reflexe. Pupillen-Lichtreflex etwas langsam, — Akkommodationsreflex vorhanden. Pupillen gleich groß. Cornealreflex vorhanden. (Es besteht keine Pigmentierung der Konjunktiva.)

Armsehnen und -Periostreflexe fehlen.
Patellar- und Achillessehnenreflex fehlen.
Fußsohlenreflex minimal nnd verlangsamt vorhanden.
Bauchdeckenreflex vorhanden.

Allgemeines Verhalten. Pat. ist als nervös zu bezeichnen. Sie ermüdet leicht, bekommt leicht Kopfschmerzen und hat ausgesprochen schlechte Tage. Sie zeigt keine psychischen Veränderungen. Die Temperatur war gleichmäßig normal bis auf völlig ungeklärte und ohne Störung des Allgemeinbefindens für einen einzigen Tag eintretende Steigerungen in mehrwöchentlichen Intervallen bis zu 39° C.

*) Dieses Verhalten war nicht ganz allgemein.

Pathologische Anatomie.

Die pathologische Anatomie der Sklerodermie basiert auf einer nur geringen Zahl von Sektionen. Lewin-Heller berufen sich auf 28. Dazu kommen die Exzisionen von Haut- oder Muskelstückchen am Lebenden.

Hautveränderungen.

Die Hautveränderungen fanden vornehmlich Interesse. Dinkler, Wolters, Lewin-Heller und v. Notthafft fanden folgendes: Die Epidermis mit Corium zusammen ist verschmälert (N.). Das Stratum corneum ist stärker dabei beteiligt als die übrige Epidermis. Die Hornschicht besteht oft nur aus 2—3 Zelllagen (N.). Die verhornten, homogen erscheinenden jeder Körnelung entbehrenden (D.) Zellen nehmen den Farbstoff diffus auf (L. N.). Ein Stratum granulosum ist meist nicht abzugrenzen (N.). Entsprechend einer Abflachung der Papillen sind die Zapfen des Rete Malpighi je nach der Intensität der Sklerodermie oft flacher als normal (Cassirer), dabei beruht die Volumabnahme nicht auf einer Verringerung der Zahl der Epithelien, sondern vielmehr auf einer Verkleinerung und Kompression derselben (D.). Das Pigment ist in den Zellen der Basis ganz besonders dicht angeordnet, so daß an einzelnen Stellen die Kerne gar nicht sichtbar sind (N.). Es finden sich jedoch hier und da auch in den oberen Lagen Zellen, die starke Pigmentation zeigen, besonders in der Nähe der Haareinsenkungen und Drüsenausführungsgänge, wo dieselbe mit in die Haarscheide geht (W.). L.-H. glaubten gemäß der Anordnung des Pigmentes einmal mit Pigment vollgestopfte Lymphbahnen resp. Saftbahnen gefunden zu haben. Die Hauptveränderungen treffen das Corium. Es besteht aus breiten, eigentümlich homogen erscheinenden, fest verfilzten Zügen, deren einzelne Fibrillen nicht mehr differenzierbar sind. Nach Untersuchungen anderer Autoren handelt es sich vorwiegend um Wucherung des Bindegewebes in horizontaler Richtung; die Verbreiterung des Coriums kann um 3—11 mm die Norm überschreiten (W.). Die Zellen des Bindegewebes sind verkleinert; meist ist keine Spur von Protoplasma mehr sichtbar (L.). Meist an Zahl vermindert, sieht man an manchen Stellen ganze Nester von ihnen angesammelt (C.). Die elastischen Fasern des Coriums

sind nach Wolters voluminöser und zahlreicher im Gegensatz zu Dinklers und Unnas Befund, die nur eine passive Veränderung konstatieren. Notthafft findet ihren Verlauf unregelmäßig geworden; das subepitheliale Fasernetz hat an Dichtigkeit zugenommen; hier sieht man neben dickeren offenbar älteren Fasern sehr viele zartwellige, offenbar neugebildete. Hektoën schildert Bruch und Untergang der elastischen Fasern. Anscheinend tritt eine Bindegewebswucherung auch in der tela subcutanea auf; das Fettlager erfährt hierdurch ziemlich gleichmäßig am ganzen Körper eine hochgradige Atrophie (D.). Das Bindegewebe verbindet in breiten mächtigen Zügen das Corium vielfach mit den tiefer liegenden fascialen Gebilden und erzeugt so klinisch die feste Vereinigung und Unverschieblichkeit der Haut, desgleichen ihre Derbheit und Dichtigkeit.

Die Schweißdrüsen sind (N.) häufig nur mechanisch durch die Kompression verändert; die Knäuel sind platt gedrückt, die Ausführungsgänge verzerrt, die Knäuel in der Umgebung stark zellig infiltriert. An den Talgdrüsen kommen andererseits wieder cystische Erweiterungen vor (D.). Allgemein scheint der Befund einer Hypertrophie der arrectores pilorum zu sein. Dinkler sah mit Notthafft hierin einen Ausdruck der Funktionsbehinderung, der eine funktionelle Hypertrophie zur Folge hat. Dem entspricht vielfach der klinische Befund eines deutlichen Prominierens der Haarfollikel, auch im berichteten Fall.

Die schwersten Veränderungen finden sich an den Hautgefäßen. Nach Dinkler erstrecken sie sich auf alle drei Schichten. In der Intima findet eine Neubildung von Bindegewebe statt, das jene bis auf das 2 bis 3fache verdickt und manchmal bis zur völligen Obliteration des Lumens mit und ohne Thrombenbildung führt. Die Zellen stehen radiär zum Zentrum des Gefäßes. Der Ausgangspunkt für die Wucherung scheint nach Dinkler die Muskularis der Gefäße zu sein, da sich von der Intimawucherung aus zellige Infiltrate in das Muskellager hinein erstrecken. Manchmal drängt sich die Wucherung höckerig oder zottenförmig in das Lumen vor, so die Zirkulation beengend (W.). Diese

Verhältnisse lassen eine schließliche Gerinnung des Blutes nach einer anfänglichen unter starker Erhöhung des Druckes einhergehenden Verlangsamung des Blutstromes begreiflich erscheinen; andrerseits bedingt die Verengerung des arteriellen Systems bei der größeren Nachgiebigkeit der Venenwandungen eine Ansammlung des Blutes im venösen Teil des Kreislaufs und damit schließlich eine chronische Erweiterung der kleinen Venen, makroskopisch als Teleangiektasien sichtbar, die sich also besonders da finden, wo die Sklerosierung gerade eintritt. Im allgemeinen werden die Venen öfters unverändert gefunden. Die Lamina elastica fehlt an vielen Stellen völlig (D.). Wenig verändert nach Dinkler (cf. jedoch oben), stark nach Wolters ist die Muskularis der kleinen Arterien. Das Volumen der Media ist oft um das Doppelte vermehrt. In einigen Fällen kann die Muskularis direkt an das angrenzende Gewebe stoßen, da die Adventitia völlig geschwunden ist. In anderen ist eine starke zellige Infiltration zu konstatieren. Die elastischen Fasern sind zahlreich, aber meist in kurzen unregelmäßigen Stücken vertreten, ohne ein Geflecht zu bilden. Die kleinzellige Infiltration findet sich dann weiterhin auch in der nächsten Umgebung der kleinen Gefäße. Wolters scheint der krankhafte Prozeß in der Adventitia zu beginnen, dem die Proliferationen in Media und Intima folgen. Die Kapillaren zeigen nach Lewin-Heller eine Kernvermehrung und dadurch bedingte mäßige Verdickung der Wandung. Ihre Zahl ist bedeutend geringer geworden. Nach Dinkler trifft man öfters Stellen konzentrisch angeordneter Zellzüge, die die Annahme einer verödeten Kapillare zulassen.

Die Lymphbahnen fand Unna allesamt, v. Notthafft nur z. T. verengt, dabei meist mit schlitzförmigem Lumen. Joppich (cit. v. Notthafft) sah dagegen ausgesprochene Erweiterung von Blut- und Lymphgefäßen, Verdickung sämtlicher Arterienhäute, perivaskuläre Infiltration.

An den Hautnerven wurden Veränderungen meist völlig vermißt. Wolters und Dinkler fanden Vermehrung des Perineuriums ohne Kernvermehrung. Die Endigungen im Rete Malpighi ließen sich nicht darstellen. Auch Erkrankung

der Gefäße der Nerven wurde konstatiert; doch soll dieser Befund zweifelhaft sein.

Nächst der Haut stellte Fagge (nach Wolters) eine Hypertrophie der Fascie fest.

Muskelveränderungen.

In den Muskeln fand sich mikroskopisch meist das Bild einer interstitiellen Myositis (Kaposi), mit der analogen Gefäßveränderung wie in der Haut. Die Muskelfasern sind z. T. atrophiert, neben vikariierender Hypertrophie. Die feinen Fibrillenbündel der Fasern rücken durch Auftreten von Spalträumen auseinander. Die Zahl der Kerne ist vermehrt. Die Quer- und Längsstreifung zeigt ein Verhalten, wie es dem Kontraktionszustand der Muskeln entspricht. An hypervoluminösen Fasern tritt ein Verlust jeder Strukturzeichnung auf und Homogenisierung des Plasmas. Schulz und Arning fanden Schwielenbildung, analog Dinkler. Schulz meint, die Schwielenbildung sei von einer Intensität, wie sie in nur durch Inaktivität atrophierten Muskeln nie gefunden werde. Er sah auch den Herzmuskel stark verändert. Wulff diagnostizierte bei einem Falle Sklerodermie mit Myositis, fand jedoch im Muskel „keine mikroskopischen Veränderungen", abgesehen von einer „lymphocytären Anhäufung" um die Gefäße in den größeren Interstitien, aus mononukleären Zellen bestehend. Wohlgemuth sah eine Patientin, bei der eine Myositis ossificans zu bestehen schien. Ein anatomischer Befund liegt, soviel ich sehe, dafür bei Sklerodermie noch nicht vor.

Knochen- und Gelenkveränderungen.

Auch über die Knochen und Gelenke sind nach Cassirer noch wenig Untersuchungen angestellt; in der Mehrzahl wurde das Verhältnis des Periostes zu Gewebe und Knochen mehr berücksichtigt als jene Teile selbst. Als Erste wohl beobachteten Verneuil und Mirault fibröse Verbindungen zwischen den Gelenkflächen. Lagrange (nach Cassirer) fand speziell bei Sklerodaktylie, daß die Kompakta des Knochens stellenweise so atrophisch war, daß die Spongiosa direkt unter dem Periost lag. Das Knochengewebe wurde gebildet von ganz unregelmäßigen Balken, die große mit Fettzellen und wenigen embryonalen Zellen angefüllte Hohlräume zwischen sich faßten. Die

Gefäße der Havers'schen Kanäle, die selbst erweitert waren, waren von Fettzellen und wucherndem Bindegewebe umgeben. Die Gelenkknorpel waren zum größten Teil geschwunden oder hatten ihren normalen Glanz verloren. Zwischen den entblößten Knochenflächen spannten sich fibröse Stränge aus, die an der Peripherie Kalkeinlagerung zeigten.

Meyer fand das eine Schultergelenk trocken; Knochen und Knorpel usuriert. Im Ellenbogengelenk war die Synovialmembran verdickt. Ferner konstatierte er noch für Gelenkrheumatismus charakteristische Gelenkveränderungen.

Bei Dinkler, der das anscheinend atrophische Endglied des rechten kleinen Fingers untersuchte, bestand die Kompakta nur aus regelmäßig angeordneten Generallamellen mit spärlichen Havers'schen Kanälen, in denen die Gefäße nicht verändert waren. Von der äußeren Schale ragten einzelne rudimentäre Knochenbälkchen in die von Fettzellen erfüllte Markhöhle. Es fanden sich keine osteomalacischen Erscheinungen.

Wolters fand an einer exartikulierten Zehe ungefähr dieselben Veränderungen wie Lagrange. Das Periost war an den meisten Stellen durch neugebildetes stark gewuchertes, zellreiches Bindegewebe ersetzt. Der Übergang zum Knochen war kein direkter sondern wurde durch Osteoklasten vermittelt. Dadurch war die Kompakta fast eingeschmolzen worden; die Knochenbälkchen waren durch das eindringende Bindegewebe bezw. durch die massenhaften Osteoklasten überall angenagt worden.

Weiterhin hat Dercum 1896 Röntgenbilder von sklerodaktylischen Phalangen veröffentlicht.*)

Nach v. Notthafft fand er tatsächliche Ankylose einiger Gelenke. Die Sklerodermie hatte bei der 31jährigen Frau an den Händen begonnen, später Gesicht, Arme und Nacken ergriffen und fleckweise pigmentiert. Im Blut fand sich Vermehrung der Leukocyten, im Harn reichlich Phosphate (was Dercum auch in seinem ersten Fall sah). Schmerzen im

*) Es gelang mir trotz entsprechender Bemühungen leider nicht, die Veröffentlichung zu Gesicht zu bekommen und sie zum direkten Vergleich der eigenen Untersuchungen heranzuziehen.

Gesicht und an den Händen, welche den Hautveränderungen folgten. Besserung unter Thyreoideabehandlung. Wiederherstellung der cessanten Menses. Uhlenhut konnte keine Gelenk- oder Knochenveränderungen durch Röntgenaufnahmen feststellen.

Huismans fand bei Röntgenaufnahmen (welcher Teile?) größere Zierlichkeit der Knochen bei gut ausgebildeten Stützlinien; im übrigen nichts Abnormes.

Eigne Befunde. Es seien nun die Befunde angeführt, die die eigenen Röntgenaufnahmen ergaben. *)

Es wurden im Juli 1905 brauchbare Aufnahmen erzielt vom 3. und 5. Finger der linken Hand (I), vom linken und rechten (III) Handgelenk, vom rechten Handgelenk mit Unterarm, untre Hälfte, vom linken Schultergelenk (V). Hierzu wurden unter gleichen Bedingungen Vergleichsaufnahmen gemacht: 2., 3., 4. Finger der linken Hand eines erwachsenen jungen Mannes, Handgelenk eines 19jährigen jungen Mädchens (IV), Schultergelenk eines 22jährigen Mädchens. Ferner stand mir noch eine von mir im September 1904 aufgenommene Platte des rechten Handgelenkes der Pat. zum Vergleiche zur Verfügung (II).

Finger. Die Aufnahme I der Pat. zeigt zwischen dem 3. und 5. Finger den Hautstumpf des amputierten 4. Das Nagelglied des 3. Fingers ist infolge der eigentümlichen Stellung dieses Fingers perspektivisch verkürzt. Das 1. Interphalangealgelenk ist nicht absolut gestreckt, infolgedessen war die 2. Phalange der Platte nicht so genähert und erscheint dadurch breiter und größer. Auch erscheinen die beiden Interphalangealgelenke mehr aufgetrieben, als sie im Verhältnis zum Diaphysenstück sonst sind, wenn es sich hierbei auch nur um kleine Beträge handelt. Die Veränderungen sind folgende:

Der Schattenkontrast zwischen Weichteilen und Knochen ist geringer als an den normalen Fingern; d. h. die Weichteile sind verdichtet. Die Knochen sind dagegen gewissermaßen durchsichtiger. Das Gerüst der Spongiosa ist weitmaschiger. Stellenweise sind ziemlich große Hohlräume dadurch entstanden. Die Schatten der Knochenbälkchen sind um ein geringes vielleicht, wenn man die Projektion in Rücksicht zieht, sicher verschmälert gegen die der gesunden Hand, wo die Projektionsvergrößerung wegfällt, deutlich vor allem an den Endgliedern. Die Anordnung und die Dichte der Spongiosa ist eine ganz gleichmäßige, im Gegensatz zur gesunden Hand, wo die Bälkchen in einer größeren Dichtigkeit nach bestimmten Stellen der Knochenoberfläche zu stehen. Eine die Spongiosa umhüllende „Kompakta“ der Phalangen ist nicht vorhanden, höchstens eine „Kortikalis“, d. h. eine dünne Knochenplatte, die die Hohlräume der Spongiosa nach

*) Die Abbildungen geben leider die Verhältnisse nicht in allen Feinheiten wieder.

den Weichteilen zu abschließt. In der Mitte der Diaphysen der 2. Phalangen ist sie noch am stärksten, doch ist sie nach innen zu deutlich verschieden dick. Dies geht auch aus den tieferen Schatten, die auf den Mitten der 2. Phalangen liegen, hervor. Die Beziehungen zwischen Kortikalis und Spongiosa betreffs der statischen Belastungslinien werden schlecht oder gar nicht innegehalten. Die Diaphysen sind etwas verschmälert, die Epiphysenenden etwas verbreitert. Die Begrenzungslinien der Kortikalis der Diaphysen sind infolgedessen stärker geschweift als normal.

Die Gelenkspalten sind nicht deutlich verengert. Schattenbrücken zwischen den Gelenklinien bestehen nicht.

An dem Schattenbild der Weichteile ist erwähnenswert neben dem ersten Zwischengelenk des Mittelfingers eine unregelmäßige Begrenzung der Haut, d. s. die Substanzverluste eines Geschwürs. Desgleichen bestand eine an der Stelle des Schattens am 5. Finger; dieser ist wahrscheinlich durch eine Salbe unbekannter Art, die Pat. gebrauchte, hervorgerufen. An der lateralen Begrenzungslinie des 3. Fingers ist an 3 Stellen eine stärkere Verhornung den Strahlen undurchgängig.

Handgelenke.

Die im Juli 1905 (III) vom rechten Handgelenk aufgenommenen Platten zeigen an den Metakarpalknochen die analogen Veränderungen der Spongiosa wie an den Phalangen. Die Kompakta ist an stelle von 2—2.5 mm nur höchstens 1 mm dick. Ihre Begrenzungslinie nach der Spongiosa zu ist unregelmäßig; die Kortikalis ist also verschieden dick, was sich in flächenhaften Schatten besonders am 1. und 5. Finger bemerklich macht. Am medialen Rand des 3. Metakarpale findet sich die Kortikalis nach innen eingebogen, darüber ist wieder eine Auflagerung, die den Defekt ausgleicht. Am 4. Metakarpale ist an der entsprechenden Stelle eine geringe Auftreibung, die an dieser Stelle auch an der gesunden Hand angedeutet ist. Das zweite Metakarpale ist im Verhältnis zu den andern und zur gesunden Hand etwas dünner. Das obere Ende vom 5. ist kolbig angeschwollen. Eine deutliche Gelenkspalte zwischen den Metakarpalen ist nur zwischen 2 und 3 vorhanden. Das obere Gelenkende des Daumens ist ebenfalls dicker als das der gesunden Hand. Nach dem Gelenk zu ist eine Kompakta vorhanden, wie sie analog an der gesunden Hand nicht da ist. Es macht den Eindruck, als ob nur die Kante verdichtet sei, doch kann man den stärkeren Schatten der Gelenkfläche feststellen. *) Dieselbe Erscheinung liegt bei den Handwurzelknochen vor, nur ist hier der Nachweis der flächenhaften Verstärkung nicht zu führen. Ein Schattenkontrast zwischen den Gelenkspalten und dem Knochen wie an der gesunden Hand besteht nicht; ausgenommen das Gelenk zwischen Daumenmetakarpale und Multangulum majus, zwischen diesem und Navikulare, diesem wieder und Radius, und dem Punkte, wo 4 Gelenkspalten der Karpalia zusammenstoßen. Zwischen Kapitatum und Hamatum ist die frühere

*) Dies ist nur auf den Platten selbst, nicht auf den Abbildungen möglich.

Gelenkspalte nur noch andeutungsweise zu erkennen. Um nun erst die Spongiosa zu betrachten, so sind deutliche Bälkchen nur noch im Multangulum majus. Alles übrige ist fast gleichförmig schattiert. *) Von einem ausgebildeten Gerüste ist keine Rede mehr. Die analogen Erscheinungen sind im Radius- und Ulnaende zu konstatieren. An der medialen Radiusseite fasert sich die Kompakta in eine 3 mm dicke Exostose auf, die genau so am linken Handgelenk besteht, ungefähr an der Ausmündungsstelle der Epiphysenlinie. Lateral weiter proximal ist in der Kortikalis ein foramen nutricium mit dem anschließenden Kanal zu sehen. Am Ulnaende stellt der processus styloideus nicht einen fingerförmigen Fortsatz, sondern eine scharfe Spitze dar in der Fortsetzung der lateralen Linie der Kompakta. Mit ihr kreuzt sich schief die Projektion der unteren Ulnaendfläche, die einen spitzigen Fortsatz lateralwärts entsendet. **) Unteres Radius- und Ulnaende sind im Verhältnis zu den bis fast auf die Hälfte der Dicke verschmälerten Diaphysenstücken aufgetrieben.

Ich erwähne jetzt erst, daß die Befunde am linken Handgelenke, abgesehen von der durch die Stellung der Hand bedingten anderen Orientierung, im wesentlichen denen der rechten Hand entsprechen. Die Form der Knochen weicht ab, indem das Navikulare viel kleiner und platter erscheint als rechts, dafür das Lunatum in der Länge etwas vergrößert. Das Radiusende ist kleiner, die Verschmälerung der Diaphyse setzt dichter am Gelenk an. Das Ulnaende ist dicker als rechts und zeigt einen merkwürdig doppelt konturierten, aber der normalen Form gleichkommenden processus styloideus. Es ist, als ob ein kleinerer Fortsatz eine größere Kappe habe. Im Anfangsteil der Diaphysenstücke zeigen flächenhafte Schatten, wie sie am gesunden Knochen nicht vorkommen, der im übrigen ganz dünnen Kortikalis unregelmäßige Verdickungen an. Es ist zu bemerken, daß rechts die Ulna knapp so lang ist wie der Radius, links dagegen länger.

Es ist schon gesagt, daß ein Schattenkontrast zwischen Gelenkspalten und Knochen im Handgelenk nur an 4 Stellen besteht. Alle übrigen Spalten sind gleichmäßig ausgefüllt mit einer Masse, deren Begrenzungslinie z. B. deutlich in bogenförmiger Anordnung vom Rande des Lunatum zum Triquetrum hinüberzieht und die der sonstigen Kortikalis gleicht, also eine knöcherne Verbindung der Handwurzelknochen unter sich zum größten Teil und mit den Metakarpalen darstellt. Die Verbindung zwischen Hamatum und Kapitatum muß als älteste angesehen werden, da hier die Gelenkspaltenkontur so gut wie verschwunden ist. Eine wirklich knöcherne Verbindung kann nun nicht im Karporadialgenk bestehen, da hier Bewegung möglich ist. Dies entspricht z. T. dem Schattenbild, da wie oben gesagt, außen die Gelenkspalte lichtdurchlässig ist, nach dem

*) Auf den Abbildungen zu stark hervortretend.

**) Dieser Fortsatz erklärt die bei einem früheren Versuche, das Unterarmende etwas zusammenzupressen, auftretende heftige Schmerzhaftigkeit.

Inneren des Gelenks allerdings nicht. Doch ist dies auf die Projektion der unteren Radiusfläche zu beziehen, wie aus der normalen Vergleichsplatte hervorgeht. Auf der Aufnahme vom Jahre 1904 (II) ist diese Gelenkspalte nun bis nach außen hin ganz ausgefüllt. Ferner besteht hier eine einen tiefen Schatten werfende, also aus Knochensubstanz bestehende Brücke zwischen Ulnaköpfchen und Radiusende. Jetzt ist an dieser Stelle des distalen Radioulnargelenks ein deutlicher Spalt, wiederum mit Verdichtung der den Spalt begrenzenden Kortikalislinien. Desgleichen zeigt der Vereinigungspunkt der 4 Gelenkspalten in dem verflossenen Zeitraum eine bessere Begrenzung und deutliche Aufhellung, die sich auf der Photographie des Handgelenks mit Unterarm zwischen Triquetrum und Hamatum eine Strecke weit fortsetzt. Eine Aufhellung findet sich auch in dem dreieckigen Feld zwischen Navikulare, Lunatum, Radius. Die knöcherne Verbindung zwischen Navikulare und Lunatum ist also etwas gelöst. Am linken Handgelenk besteht eine völlige Verknöcherung unter Aufhebung der Kantenbildung zwischen Triquetrum und Lunatum. Der proximale Karpalknochenbogen bildet ein starres Ganzes. Am Ulnaköpfchen rechts haben sich in den 10 Monaten ebenfalls regressive Veränderungen geltend gemacht. Es besteht jetzt eine schiefe Linie mit gerader Verbindungslinie zwischen den oben erwähnten spitzigen Fortsätzen, gegen einen Höcker früher an dieser Stelle.*) In den periartikulären Weichteilen rechts (II, III) ist am Triquetrum eine konstant gebliebene kleine Verknöcherung zu sehen; des gleichen einige im Zwischenknochenraume von Radius und Ulna links 2 cm lang, die entweder auf die Muskeln als Myositis ossificans oder die Zwischenknochenmembran, was vielleicht wahrscheinlicher ist, zu beziehen sind. Radius und Ulna rechts erscheinen im ganzen Diaphysenstück höchst verschmälert, mit verdünnter Kortikalis, dabei eigentümlich geschlängelt im Verlaufe und zwar in parallellaufender Weise. Die Muskeln erscheinen als mehr oder weniger verdichtete Streifen.

Schulter.

Die das Schultergelenk bildenden Knochen zeigen analoge Veränderungen (V). Höchste Rarefizierung der Spongiosabälkchen, Kantenverdichtung am Proc. coracoideus, Humeruskopf und der Cavitas glenoidalis; diese hat einen schärferen Rand bekommen, dessen obengelegene Rundung einen kleinen knöchernen Fortsatz trägt. Der Humeruskopf ist im Schultergelenk in die Höhe gerückt. Das Tuberculum majus ist eingesunken. Die Kompakta der Diaphyse des Humerus ist atrophiert. Der Humerus gering verschmälert. Das Schultergelenk zeigt keine knöchernen Brücken, dagegen das Akromioklavikulargelenk. Die Muskeln erscheinen deutlich als verschieden dichte Streifen. **)

Aus diesen Befunden geht hervor, erstens daß die Knochen in schwerster, gleichförmiger Weise verändert sind:

*) Eine geringe Differenz im Spalt zwischen Ulna und Lunatum ist auf eine geringe andere Durchleuchtungsrichtung zu beziehen.

**) Auf den Abbildungen nur undeutlich nachzuweisen.

Rarefizierung und Verschmälerung der Knochenbälkchen der Spongiosa mit Destruktion; unregelmäßige Atrophie der Diaphysenkortikalis zum Teil sehr hohen Grades, dabei Substanzverdichtung an einigen Stellen. Geringe Hyper- und Exostosenbildung; geringe deforme Bildungen der Epiphysenstücke; Verschmälerung der Diaphysenstücke der Röhrenknochen, flach-geschlängelter Verlauf der großen Röhrenknochen des Unterarms; Kanten- resp. -Verdichtung der den Gelenkspalten zugekehrten Kortikalisflächen.

Zweitens bestehen schwere Gelenkveränderungen in beiden Handgelenken; in den meisten Fällen knöcherne Verbindungen, die zum Teil zu völliger Verschmelzung der Knochen geführt haben. Im rechten Handgelenk ist ein resorptiver Prozeß dieser Verknöcherungen vor sich gegangen, der mit dem klinischen Befunde der jetzt größeren Beweglichkeit des Gelenks übereinstimmt. Im Schultergelenk wie in den Fingergelenken können nur fibröse Verbindungen bestehen. Rauhigkeiten der Knochengelenkflächen durch Abschleifung sind nicht vorhanden. Die Hemmungen in diesen Gelenken erfolgen wahrscheinlich durch derbfibröse Umwandlung und Retraktion der Gelenkkapsel und Bänder, wodurch es auch zu einer Knorpelverdünnung, resp. Aneinanderrücken der Gelenkflächen kommt.

Drittens sind Verkalkungen in fibrösen Ligamenten und vielleicht Muskeln vorhanden. Die Ligamente samt Sehnen und Muskeln sind verdichtet, sklerosiert.

Ich schließe eine Beurteilung des Vorstehenden jetzt an, um den Zusammenhang zu wahren, obwohl sie eigentlich einem späteren Abschnitt zugehört.

Erklärung des pathologischen Befundes.

Wie ist dieser pathologische Prozeß zu erklären; ist etwas typisch Sekundäres, Primäres dabei?

Knochenatrophie.

Die Veränderungen der Knochen zeigen, daß sie ihre Funktion als Stütze nur noch im geringen Maße zu erfüllen haben. Es besteht eine Atrophie der stützenden Teile. Die statischen Belastungslinien aller Knochen werden nur unregelmäßig und in geringer Anzahl eingehalten. Diese Veränderungen sind vollkommen durch Inaktivität erklärbar.

Sie richten sich nach den Transformationsgesetzen bei der Knochenarchitektur (Julius Wolff). Deutlich kommt die Nichtinanspruchnahme vor allem im Schwund des Tuberkulum majus des Humerus zur Geltung, dessen dort ansetzende Muskeln, der subscapularis und teres minor vollständig außer Aktion getreten sind. Auch die Verschmälerung der Unterarmknochen kann zwanglos auf den fehlenden Zug der Unterarmmuskulatur bezogen werden. Die geringe Schlängelung der Unterarmknochen ist nicht ganz klar in der Genese. Man könnte sie auf eine Druckwirkung in der Längsachse des Armes beziehen. Diese ist nun zweifellos vorhanden durch die nicht allein in der Circumferenz sich retrahierende, sondern auch in der Länge schrumpfende Haut. Doch müßte man dann, um sie zur Geltung kommen zu lassen, eine gewisse Weichheit der Knochen annehmen, was eigentlich dem sklerodermatischen Bilde widerspricht*), weniger allerdings den atrophischen Knochenverhältnissen. Sie würden wie zwei Gummistäbe, die man in der Länge zusammenzudrücken versucht, vielleicht auch infolge der Dünne dem Druck ausweichen. Daß sie dabei nicht einfach nach einer Seite krumm werden, sondern sich schlängeln, wäre dann natürlich aus den physikalischen Verhältnissen, unter denen sie stehen, zu erklären, d. h. aus der Wirkung des hemmenden umgebenden Mediums von weichelastischer Beschaffenheit. Auch die Skoliosenbildung der Wirbelsäule kann zum Vergleich dienen. Die Inaktivität der Knochen ist durch das Verhalten der Muskulatur oder der Gelenke, resp. beider zusammen bedingt. Dieses muß also das Primäre sein.

Gelenkveränderungen.

Die Frage, ob die Gelenk- oder die Muskelveränderungen früher einsetzten, ist natürlich höchstens klinisch zu entscheiden. Aus der Anamnese geht hervor, daß ohne Zweifel die ersten Symptome von seiten der Muskeln resp. Fascien und Sehnen ausgingen. Ich erinnere an die Schwäche in den Fingern und im Unterarm; an die Steifigkeit, die an eine Behinderung in der Muskel-

*) Dinkler konstatiert ausdrücklich, daß sich keine osteomalacischen Erscheinungen finden ließen.

kontraktion oder im Gleiten der Sehnen in den Scheiden und im interstitiellen Bindegewebe denken läßt. Dies waren lange die einzigen Symptome, zu denen sich dann zuerst die von der Haut ausgehenden (Schwellung der Beine, Geschwüre, sensible Störungen) zugesellten. Dann stellten sich die Schmerzen in den Gelenken, resp. noch in den Gliedern ein, die die Annahme einer rheumatischen Affektion veranlaßten. Also an diesem Punkte erst ist ein Einsetzen der Gelenkveränderungen möglich. Damit ist natürlich nicht ausgeschlossen, daß sie in ihrer Art doch primär waren. Man hätte im ersten Fall eine durch zunehmende Muskelsklerosierung in Verbindung mit allmählicher Muskelatrophie eingetretene fibröse adhäsive Arthritis, also Gelenkveränderungen durch Ruhigstellung des Gelenks, wie sie chirurgisch beobachtet werden. Die Gelenkbänder sind hierbei verkürzt, es finden sich auch Veränderungeu regressiver Art. Wird ein solches, lange Zeit immobiles Gelenk gewaltsam bewegt, so zerreißen die fibrösen Verbindungen der Gelenkflächen, eventuell auch die Bänder und die Beweglichkeit ist wieder hergestellt, alles genau so, wie es sich an der einen Zehe fand, die bewegt wurde. In einem solchen Gelenk könnten nun vielleicht auch einmal knöcherne Verwachsungen eintreten; doch würde das an einem bei einem Gesunden isoliert ruhig-gestellten Gelenk sicher nicht geschehen, vorausgesetzt, daß nicht die betreffende Extremität, ich nehme z. B. einmal das Kniegelenk an, einem Druck, durch Gebrauch, ausgesetzt würde; dann könnte man sich denken, daß in langer Zeit eine knöcherne, nach wohlgeordneten statischen Gesetzen erfolgende Vereinigung zustande käme. Sonst würde die Verbindung fibrös bleiben. In unserem Fall haben aber im Handgelenk knöcherne Verschmelzungen stattgefunden. Ein funktioneller Druck im oben geschilderten Sinne hat andrerseits das Gelenk nicht getroffen, resp. gar nicht treffen können. Aus der Anwesenheit der Verknöcherungen muß man also entweder auf ihr primäres Entstehen oder doch auf einen Druck schließen. Und zwar muß dieser Druck quer durch das Gelenk am meisten (da in diesem Sinne die stärksten Veränderungen) aber auch

sonst in allen Richtungen gewirkt haben. Das paßt zu dem für die Schlängelung der Unterarmknochen angenommenen Längsdruck. Der Druck geht aber vielleicht auch noch aus einer anderen Erscheinung hervor, der Kanten- resp. flächenhaften Verdichtung der den Gelenkspalten zugekehrten Kortikalis. Man sollte anstatt dieser Arbeitshypertrophie der Kortikalis wohl eher eine entsprechende Ausbildung der Spongiosa erwarten; doch besteht der Zustand schon so lange, daß inzwischen, nachdem die fibröse und knöcherne Vereinigung der Gelenkflächen — gleichzeitig durch Ruhigstellung und Druck — zu völliger Inaktivität des Gelenkes geführt hatte, die unnötig gewordene Spongiosa wieder bis auf Reste aufgezehrt wurde, da die verdickte Kortikalis samt den ausfüllenden Massen ein gut Teil des Druckes auf sich nahm. Das alles läßt sich nun ganz gut auf die sklerotische Veränderung der Haut beziehen. Da sie in jeder Richtung schrumpft, resultiert — z. B. auf das Handgelenk — ein konzentrischer Druck, der wiederum am stärksten in querer Richtung ist, da hier die Angriffsfläche größer ist. Auch das Nachlassen des Druckes ist aus dem Übergang der Haut aus dem indurativen Stadium in das atrophische zu erkennen.

Demnach würden also die Gelenkveränderungen sekundäre sein können, und zwar sowohl durch die Muskelverhältnisse, die natürlich auch durch Sklerosierung zur Steigerung des Druckes haben beitragen können, als auch durch die spezifischen Hautveränderungen *).

Es bleibt weiter die Möglichkeit, daß die Gelenkveränderungen speziell der Hände neben den Muskel- und Hautveränderungen primär sind. Es ist nötig, sie dabei mit anderen primären Gelenkaffektionen in Vergleich zu setzen, ob sie vielleicht mit einer von ihnen identisch sind oder ob sie etwas typisch Sklerodermatisches aufweisen.

*) Die Frage, ob die Gelenkveränderungen vielleicht durch die sklerosierte Haut allein erzeugt worden sein können, ist müßig, da bei genügend starker Affektion der Haut notwendiger Weise die Muskeln in ihrer Aktion beschränkt oder an ihr verhindert werden, also dasselbe wie vorhin eintritt.

Vergleiche mit anderen Arthritisformen.

Betreffs des ersten Punktes ist eine Übersicht über die in Betracht kommenden Gelenkaffektionen unerläßlich, natürlich in der Hauptsache nach ihrem pathologisch-anatomischen Verhalten.

Auszuscheiden ist von vornherein die Arthritis chronica villosa (Schüller) (der Name begründet dies); weiterhin die Arthritis chronica simplex, die (Vierordt) mit reichlichem Erguß, Veränderung der Synovia mit teilweiser Auffaserung und Wucherung des Knorpels einhergeht.

Es bleiben (Kaufmann, Vierordt) die Arthritis chronica deformans, die Arthritis usurosa (sive ulcerosa) sicca und die Arthritis chronica adhaesiva (ancylotica).

Alle drei Formen sind der Diagnose mit Röntgenstrahlen zugänglich. Es stehen mir nur z. T. ungenügende Abbildungen zum Vergleich zur Verfügung, die nur den allgemeinen Habitus wiedergeben und keine Strukturen.

Die erste Form, die von anderen Autoren mit der Sklerodermie in Beziehung gebracht worden ist, weshalb ich sie in Rücksicht ziehen muß, besteht in strengem Sinne (Vierordt) in einer Zerstörung der Gelenkknorpel und Abschleifung der Knochen, mit welcher von Anfang des Leidens an starke Wucherungsprozesse am Knorpel und Knochen einhergehen. Der Knorpel erhebt sich in Form von Höckern, Ekchondrosen, welche oft zu einem förmlichen Kranz angeordnet sind, an den marginalen Teilen des Gelenkknorpels; diese wulstigen Auswüchse neigen zur Verknöcherung (Kaufmann); nach v. Volkmann bestimmt diese ossifizierende Hyperplasie der Gelenkknorpel den Charakter der Affektion. — Diese Form, die mit Vorliebe zuerst die kleineren Gelenke bei Frauen mittleren bis höheren Alters befällt, führt zu Subluxationen oder besonders bei den Fingern zu Ulnarablenkung. Die Motilität der Gelenke ist dabei oft gering nur beeinträchtigt; es finden sich wechselnde Schmerzen, meist kein Knarren.

Die Form hat fast keinen Berührungspunkt mit den von uns konstatierten Veränderungen, wenn nicht das Allgemeine, daß in gewissem Sinne auch in unserem Falle Deformierungen vorhanden sind. Eine Ähnlichkeit der Gelenk-

und Knochenveränderungen mit denen bei Arthritis deformans muß für unsern Fall abgelehnt werden.

Die zweite Form beginnt mit regressiven Ernährungsstörungen im Knorpel, die zu einer Usur führen, zuerst an den dem stärksten Druck ausgesetzten Teilen. Später kommt es auch zu Schwund des Knochens durch Druckatrophie. Meist ist er porotisch. Am Knochen können unbedeutende periostale Knochenwucherungen vorkommen. Durch derbe Verdickung von Kapsel und Bändern können Ankylosen auftreten. Die Erkrankung ist eine ausgesprochen senile und meist monoartikulär, bekannt als malum coxae senile. Sie kann Übergänge zur ersten Form zeigen.

Ihr ordnen sich an, einmal die infolge Ruhigstellung eines Gliedes eintretenden Gelenkveränderungen, die schon herangezogen sind und ferner die Erscheinungen degenerativer Natur des Knorpels und Knochens bei Tabes dorsalis und Syringomyelie, die so stark sein können, daß Teile des Knochens völlig verschwinden. Im Zusammenhang steht hiermit, daß infolge Rarefizierung und Porosierung des Knochens bei Tabes Spontanfrakturen vorkommen, ohne gleichzeitige Arthropathie. Beide Affektionen bieten jedoch vielfach auch das Bild der Arthritis deformans mit exzessiven Wucherungsvorgängen.

Muß natürlich die reine Arthritis ulcerosa sicca ihrer äußeren Umstände wegen aus der Betrachtung ausscheiden, so sind ihre pathologisch-anatomischen Verhältnisse doch insofern von Wichtigkeit, als ihre Veränderungen regressiver Art vielleicht auch nicht ohne Mitwirkung trophisch-neurotischer Einflüsse zustande kommen, die man für die tabischen und syringomyelischen Arthropathien annimmt, und weiterhin dieselben Einflüsse vielleicht auch bei Sklerodermie in Frage kommen. Auch der Meyer'sche Befund weist mit ihr eine Identität auf.

Regressive Veränderungen der Knochen sind nun in unserem Falle in ausgedehntem Maße vorhanden. Ausgedehnt insofern, als sie sich gleichmäßig auf das ganze Knochensystem erstrecken, vor allem aber auf die Röhrenknochen;

dagegen nicht in dem Sinne, daß sie erhebliche Gestaltsveränderungen zuwege gebracht hätten. Die stärkste ist wohl die, die am rechten Ulnaende zur Beobachtung kam. Und auch diese würde durch Inaktivität erklärt werden können, da der Zug des seiner funktionellen Spannung beraubten Ligamentum collaterale ulnare fehlt. Die Verkleinerung des linken Navikulare ist wohl nicht in diesem Sinne zu verwerten, sondern durch die besondere Handstellung und Projektion vorgetäuscht. Im Gegensatz zu diesen regressiven Erscheinungen steht die geringe Auftreibung verschiedener Knochenenden und geringe periostale Wucherungen. Eine Usur von Knochen an den dem stärksten Druck ausgesetzten Stellen besteht nirgends. Die Veränderungen machen weder nach der einen noch der anderen Seite einen entschiedenen, grundlegenden Eindruck. Vor allem ist hier auch auf die, trotz deren schwerer klinischer Erscheinungen, doch fast ganz unversehrten Gelenke der Schulter und Finger hinzuweisen. Trophische, die Gestalt destruierende Einflüsse sind also nur in der verschiedenen, sonst nicht begründeten Form der Ulnaenden zu sehen und in der Universalität der eingetretenen Knochenatrophie. Sollte diese primär trophischer Natur sein, so ist nicht einzusehen, weshalb sich die Gelenkveränderungen in so andersartiger Weise, in Ankylosierungen, d. h. in plastischen Verwachsungen äußern. (Die konstatierte Resorption der Knochenbrücken in den letzten 10 Monaten ist nicht hierher zu beziehen, da sie nur eine Umkehr des pathologischen Prozesses einer vorangegangenen Hypertrophie darstellt, obwohl sie in der gleichen Zeit vor sich gegangen ist, wie die Deformierung am Ulnaköpfchen.)

Bei der Tabes werden ferner meist die unteren Gliedmaßen, vor allem Knie- und Hüftgelenk befallen, bei der Syringomyelie mehr die oberen. In unserem Falle ist die Atrophie, wenigstens klinisch in den unteren wie oberen gleich. Es wären also keine Vorzugslokalisationen in unserem Falle zu konstatieren.

Zwingende Annahmen für eine trophische Störung in den Gelenken sind demnach nicht vorhanden. Es ist jedoch auf diese Beziehungen später zurückzukommen.

Als Ausgangsstadium der chronischen, rheumatischen polyartikulären Arthritis, die am häufigsten Frauen mittleren und jugendlichen Alters betrifft, stellt sich zuletzt die dritte Form der Arthritis chronica adhaesiva dar. Die Synovialis wuchert hierbei im Anfang, überzieht den Gelenkknorpel oder gräbt sich in ihn hinein. Er wird faserig und bindegewebig umgewandelt. Das gefäßhaltige Bindegewebe gegenüberliegender Teile kann verschmelzen, die Gelenkflächen verwachsen partiell oder total und das Gelenk wird in einer bestimmten Stellung fixiert. Die bindegewebige Brücke kann dann verknöchern und so zu einer Ankylosis ossea, zu einer vollständigen innigen Verschmelzung der das Gelenk bildenden Knochen führen. Vorwiegend werden von dieser Form kleine Gelenke ergiffen, doch verschont sie kaum eines des ganzen Körpers und bringt die Patienten zu völliger Hilflosigkeit.

Ohne Zweifel zeigt der Prozeß manche Ähnlichkeit mit dem bei Ruhigstellung eines Gliedes vorhandenen. Abweichend ist die primäre Wucherung der Synovia, die Universalität des Prozesses, und die leichte Möglichkeit der Verknöcherung.

Große Ähnlichkeit zeigt er nun im anatomischen Effekt mit dem in unserem Fall am Handgelenk beobachteten. Die initialen Veränderungen sind natürlich jetzt nicht und überhaupt nicht durch Röntgenbilder nachzuweisen. Dagegen sind die Verknöcherungen fibröser Brücken, die völlige Verschmelzung der Knochen zu einem kompakten Ganzen in größter Deutlichkeit da. Die Lokalisation in den kleinen Gelenken der Hand und — per analogiam — des Fußes ist dieselbe, ebenso die Fixation in bestimmter Stellung, das heißt, manchmal in recht eigentümlichen, wie es ja vielfach bei der chronisch-rheumatischen Arthritis zu beobachten ist. Es stimmen ferner überein die äußeren Umstände, Alter, Geschlecht, soziale Stellung, rheumatische Schädlichkeiten, wie sie in dem vielen Hantieren mit Wasser beim Scheuern in der Anamnese zur Geltung kommen. Weiterhin ist der Beginn schleichend gewesen. Schmerzen wurden in den Gelenken lokalisiert. Sie wurden, wie auch oft bei der chronischen rheumatischen

Arthritis durch Salicyl nicht gebessert, resp. der ganze Prozeß wurde nicht beeinflußt und aufgehalten. Nicht ganz in das Bild der Arthritis chronica adhaesiva rheumatica paßt das Knarren bei Bewegungen des rechten Fußgelenkes. Doch kann man es wohl auf derb fibröse Zotten zurückführen. Auf Usur ist es, wenn man es in Vergleich mit den Handgelenkserscheinungen setzt, glaube ich, nicht zu beziehen.

Die Gelenkveränderungen sind also denen der dritten Form von Arthritis sehr ähnlich, besonders auch ähnlicher in Rücksicht auf das klinische Bild als den durch Ruhigstellung erzeugten, bei denen die geringen Deformitäten, Hyper- und Exostosenbildung nicht zu erklären sind, während sie bei der ersten Annahme sich aus einem Übergreifen des spezifischen Gelenkprozesses auf periartikuläre Teile deuten lassen. Demnach würden die Gelenkveränderungen, in Analogie, doch primär sein und nicht, wie früher untersucht, sekundär durch die Muskeln oder den Druck der Haut verursacht. Ob die in unserem Falle bestehende Veränderung pathologisch-anatomisch identisch ist mit denen bei der dritten Arthritisform, ist exakt natürlich nur bei einer direkten Vergleichung mit Röntgenbildern solcher Fälle zu erweisen. Leider standen solche nicht zur Verfügung. Ob sie klinisch identisch ist, darüber später.

Spezifität der Gelenk- und Knochenprozesse.

Für die andere Frage, ob der beobachtete Prozeß in den Gelenken und auch Knochen etwas typisch Sklerodermatisches erkennen läßt, ist eine Definition dessen notwendig: Eine unter gleichzeitiger Erkrankung kleiner (auch mittlerer) Gefäße, die an eine chronische Entzündung erinnert, einhergehende mehr oder weniger universelle Bindegewebsveränderung resp. -verhärtung und Bindegewebswucherung (oft mit ausgedehnter Zellinfiltration verbunden). Daß die kleinen Gefäße erkrankt sind, ist natürlich mit Röntgenbildern nicht zu sehen. Immerhin fällt die Weite des für das ernährende Gefäß bestimmten foramen und canalis nutricii an der inneren Seite des Radius auf (die an einer nicht beigegebenen Aufnahme des rechten Handgelenks noch deutlicher ist, samt dem Austritt durch die Kortikalis). Die Bindegewebswucherung mit sekundärer Verknöcherung (ich

erinnere an die Myositis ossificans anderer Autoren) ist jedoch auf den Platten zu diagnostizieren und zwar aus der Kontrastverminderung zwischen Knochen- und Weichteilschatten und der allgemeinen diffusen Verschleierung, die die Bilder der kranken Körperteile zeigen. Man könnte einwenden, daß diese auf die sklerosierte Haut zu beziehen ist. Dann würde nicht der Weichteilschatten mit Dunklerwerden gegen die Mitte des Gliedes zu deutliche Streifung zeigen, die eine verschieden starke Verdichtung der inneren Weichteile annehmen läßt. Eine direkte Vergleichung der Strahlenabsorption durch die durchstrahlten Teile ist bei der verschiedenen Dicke im gesunden und kranken Zustande besonders der Schulter nicht vorzunehmen, so daß man z. B. nicht behaupten kann, ob im inneren der Knochen eine Bindegewebswucherung, die ja von Wolters gefunden wurde, mit Sklerosierung stattgefunden hat. Bei Bildern von Gliedmaßen mit chronisch-rheumatischer Arthritis dürften sich diese Erscheinungen wohl kaum finden, auch nicht bei den anderen Gelenkerkrankungen. Man könnte demnach eine Spezifität des Röntgenbildes bei Sklerodermie ebensowenig bestreiten, wie eine Ausschließung der Gelenkveränderung als wirklich chronisch-rheumatisch möglich ist, was für die Pathogenese wichtig ist.

Analoge Veränderungen sind gemäß dem klinischen Verhalten in den Fußwurzeln vorauszusetzen.

Dieses Resultat, daß die gefundene Gelenkveränderung der chronisch-rheumatischen Arthritis entspricht mit gleichzeitig typisch-sklerodermatischen Zügen, steht z. T. im Einklang mit dem Meyer'schen Befund, der für Gelenkrheumatismus charakteristische Veränderungen fand. Seine anderen Befunde an der Schulter lassen die Diagnose einer Arthritis usurosa sicca, der im Ellenbogengelenk vielleicht die einer beginnenden rheumatischen Veränderung (Verdickung der Synovialmembran) zu. Die Befunde der anderen Autoren über Gelenk- und Knochenveränderungen, vor allem der von Lagrange, sind nun unsern eignen durchaus analog, soweit man die mikroskopischen Ergebnisse in makroskopische übertragen kann und ganz gleich insofern, als

makroskopischen Veränderungen bestimmte radiographische entsprechen.

Unser Fall würde also, bei diffuser, generalisierter Sklerodermie, im ganzen Knochensystem hochgradigste (Inaktivitäts-) Atrophie und Etablierung des sklerodermatischen Prozesses in den Gelenken unter Bevorzugung von mittleren und kleineren, zumeist in der Form der chronisch-adhäsiven rheumatischen Polyarthritis primär zeigen, vielleicht nicht ohne sekundären Hilfseinfluß von Ruhigstellungen der Gelenke durch Muskelveränderungen und die Hautsklerose.

Veränderungen innerer Organe.

Es seien jetzt noch kurz die Befunde von Veränderungen an inneren Organen erwähnt, wie sie z. B. von Schulz, Dinkler, Wolters, v. Notthafft, Tsuchida in dem Sinne vorliegen, daß sie denen der Haut entsprechen. Schulz fand, wie schon erwähnt, Veränderungen des Herzmuskels, der Mesenterialdrüsen. In Lunge, Leber, Niere, Milz fand sich Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, Gefäßverdickung (Notthaft in der Lunge).

Tsuchida konstatierte hochgradige Pigmentierung der Magendarmschleimhaut, eine Zottenmelanose des Duodenums.

Gesondert muß erwähnt werden, daß auch die Schilddrüse in ziemlich zahlreichen Fällen verändert war; z. B. Singer fand Atrophie, desgleichen Hektoën, mit Verminderung des Jodothyringehalts. Im Fall Tsuchida fand sich Hypertrophie mit kolloider Entartung.

Hektoën sah nun außerdem eine Vergrößerung der Hypophysis um das 18fache unter Vermehrung von haematophilen Zellen, und faßt diese als kompensatorische für die Atrophie der Schilddrüse auf. Cassirer meint, daß sämtliche Thyreoideaveränderungen keine andre Bedeutung, als die in anderen Organen, haben; d. h. sie führen nur sekundär zu Parenchymschädigungen. Seiner Theorie der vasomotorisch-trophischen Neurose gemäß leugnet er einen primären Einfluß der Entartung der Schilddrüse.

Nervensystemveränderungen.

Veränderungen des Nervensystems waren nur relativ selten vorhanden; einmal derartig, daß sie als sekundäre

Sklerose des Gehirns (Westphal) zu deuten waren. Einzig in seiner Art ist ferner der Schulz'sche Befund einer Degeneration der vorderen Wurzeln des Rückenmarks, der er betreffs der gleichzeitigen, der in unserem Falle durchaus entsprechenden Muskelatrophie, ursächliche Bedeutung zuschiebt, außerdem Degeneration einiger großen Nervenstämme. Jacquet et St. Germain fanden kleine Höhlen der grauen Achse in der Halsanschwellung der Medulla. Es handelte sich nach Cassirer um Folgen einer Myelitis — Myélite cavitaire — nicht um Syringomyelie. Steven konstatierte in seinem Fall von diffuser halbseitiger Sklerodermie mit schließlicher Hemiatrophie der ganzen rechten Körperhälfte, Verminderung der Größe des rechten Vorderhornes, beginnende Zelldegeneration.

Am Sympathikus konnte nur ein einziges Mal (makroskopisch) eine Veränderung diagnostiziert werden, obwohl zahlreich danach gesucht wurde.

An den peripheren Nerven wurden in wenigen Fällen einige schon erwähnte pathologische Veränderungen gesehen.

Diagnose.

Ich fasse jetzt das Wesentliche, das der eigne Fall in klinischer und diagnostischer Beziehung bietet, zusammen.

Es handelt sich um ein schwächliches Mädchen, das ohne ätiologisch hervorstechende Schädlichkeiten oder Einflüsse Erschwerungen der Fingerbewegungen bekommt. Es besteht anscheinend eine gewisse Nervenschwäche, vielleicht Anämie. Es treten sensible Störungen der Haut auf, dazu vasomotorische Symptome der oberen Akra, vorübergehend Ödem der Hände, später indurative Schwellung. Die Menses sistieren unter Bildung von Geschwüren. Die Anzeichen eines chronischen Gelenk-, resp. Muskelleidens setzen mit Schmerzen und stärkeren Motilitätsstörungen deutlich ein. Eine therapeutische Beeinflussung ist nicht möglich. Beginn einer Gesichtsmaske. Gesichtserysipel. Die Intensität der vasomotorischen Symptome wächst. Es kommt zu akuter Gangrän eines Fingers. Die Muskeln sind atrophisch geworden, desgleichen die Haut der Hände, die Finger vollkommen kontrakt. Zunehmende Motilitätsstörung. Ein

zweiter Finger derselben Hand wird gangränös. Die Anfälle von Synkope und Cyanose fangen an sich mehr auf die Finger und zwar auf symmetrische zu beschränken.

Im Anschluß hieran ist noch einer Erscheinung zu gedenken die bis jetzt nicht erwähnt wurde. Gelegentlich einer Abkühlung des Halses durch Entblößen, also z. B. in der Nacht, tritt an der linken Seite eine sich von der Kehlkopfpartie am Halse entlang bis zum Kieferwinkel und Ohr erstreckende Schwellung auf, die angeblich nicht nur die Haut betrifft, sondern auch in der Tiefe des Halses sitzt. (Es ist mir nicht geglückt, dieses Symptom ausgeprägt zu beobachten.) Pat. hat dabei ein unangenehmes Gefühl der Spannung, auch Schmerzen, kein Jucken, manchmal höchstens Brennen. Die Schwellung vergeht unmerklich in ½ bis 2 Tagen. Das Allgemeinbefinden soll nicht alteriert sein. Über die Farbe der Schwellung kann Pat. nichts aussagen. Sie kann kaum auffallend sein. Das Schlucken ist gering erschwert.

Sklerodermie.

Es mag befremdlich sein, daß in den Angaben der Pat. eine Schilderung des Bestehens und Fortschreitens des sklerosierenden Prozesses in der Haut fast fehlt. So sehr sind von Anfang an die stärkerwerdenden Versteifungen im Vordergrunde ihres Interesses gewesen, daß sie nur gering der Hauterscheinungen geachtet hat, ausgenommen natürlich der ulcerativen und vasomotorischen, die ihr ebenfalls Schmerzen verursachten und die an sich einen auffallenden Charakter tragen. Es ist jedoch wohl zweifellos, daß die sklerodermischen Veränderungen zugleich mit Stärkerwerden des pathologischen Prozesses, der sich in der zunehmenden Motilitätsstörung ausdrückte, sich allgemein eingestellt haben. Pat. gibt nur an, daß ihre Hände früher immer klobig waren.

Vasomotorische Symptome, 1. nach Raynaud.

In dem Bild dieser diffusen generalisierten Sklerodermie interessiert vor allem das Vorhandensein vasomotorischer Störungen, die sich in engen Wechselbeziehungen zu den sklerodaktylischen Erscheinungen einstellen. In der Symptomatologie ist gezeigt, wie sich diese mit Geschwüren typisch kombinieren, die selbst zu Gangrän einer Phalange führen können. Hier schieben sich nun vor die Gangrän die vasomotorischen Störungen. Daß beide direkt mit einander zusammenhängen, ist deutlich aus dem Verlaufe zu ersehen; die Gangrän entsteht 2 mal nach einem mit intensiven Schmerzen verbundenen Anfall von Synkope und Cyanose.

Diese Erscheinung wird bekanntlich, wenn sich keine andre Ursache, wie Arteriosklerose, findet als Raynaud'sche Krankheit bezeichnet, richtiger als Raynaud'scher Symptomenkomplex, da zwar dieser Symptomenkomplex völlig isoliert auftreten kann und sogar viel seltener noch, als Sklerodermie und Sklerodaktylie vorkommen; da er sich aber verhältnismäßig recht häufig, außer mit andersartigen Erkrankungen, mit Sklerodaktylie kombinieren kann.

Das typische Bild der Raynaud'schen Gangrän ist kurz das folgende (nach Dehio und Cassirer): Es kommt ohne sonstige Hautsymptome anfallsweise zu lokaler Synkope, die Finger und Hände werden sämtlich weiß und kalt. Es tritt zuerst das ein, was auch als selbständig nicht allzu selten ist: der Totenfinger. Diese Erscheinung folgt mit Vorliebe einem äußeren Reiz, vor allem dem der Abkühlung, jedoch auch Gemütserregungen. Damit verbunden sind intensive Schmerzen. Sensible Störungen sind selten, als Taubsein. Aus dem Totenfinger geht hervor oder tritt auch selbständig manchmal ein, die lokale Asphyxie. Die Haut ist (Raynaud selbst, nach Cassirer) weißblau, violettgrün von eigentümlich durchsichtiger Beschaffenheit; die blaue Farbe kann sich zum Schwarz hin vertiefen. Die Temperatur der befallenen Teile sinkt, ziemlich konstant ist eine Schwellung dabei. Die Asphyxie kann sich nun zurückbilden; oder es folgt die Gangrän: Auf dem asphyktischen Teil entsteht eine Blase blutigserösen Inhalts, die Oberhaut stößt sich ab; die Folge ist eine exkoriierte Stelle. Oder die Blase trocknet zum Schorf ein, die Gangrän geht auf die Phalange über. Diese wird in toto schwarz, trocken. Nach längerer Zeit kann sie sich spontan abstoßen; es resultiert ein spitzer kürzerer Finger. Der Prozeß hat sich erschöpft. Typisch für die Gangrän ist die Lokalisation an den Akra, Fingern, Zehen, Nase, Ohren. An letzteren beiden kommt es nur in seltenen Fällen zur Gangrän, meist nur zu den anderen vasomotorischen Störungen.

Fast wörtlich genau ist nun dieser Prozeß in unserm Falle vorhanden. Der Unterschied ist nur der, daß die als symmetrische Gangrän von Raynaud geschilderte Affektion

in unserm Falle nicht symmetrisch auftritt. Raynaud selbst trug Bedenken, Fälle seiner Krankheit zuzurechnen, die eine sehr deutliche Asymmetrie besitzen. Doch wurden von späteren Beobachtern (z. B. Heller, nach Cassirer) Fälle, die eine Asymmetrie aufweisen zweifellos bei sonst gleichen Symptomen als Raynaud'sche Krankheit angesehen. Ob die Gangrän in unserem Falle nicht schließlich doch noch symmetrisch wird, ist nicht zu sagen.*) Anzeichen dafür bestehen besonders in abwechselnden asphyktischen Anfällen in den Daumen. Es entspricht dieses ganze Verhalten jedoch dem von Raynaud selbst angeführten Fall mit Alternieren und in-die-Länge-Gezogensein der Symptome.

Für die Beziehungen, die zwischen Raynaud'scher Krankheit und Sklerodaktylie herrschen, gibt Cassirer folgende Einteilung:

I. Fälle typischer Raynaud'scher Krankheit, in deren Verlauf neben der Gangrän eine weitere dystrophische Störung der distalen Teile auftritt. Teils erinnern die Fälle an die glossy skin, teils zeigen sie sklerodermatische Beschaffenheit der Haut, die glatt gespannt, unnachgiebig, unbeweglich ist. Diese Veränderungen beschränken sich auf Stellen, in denen die vasomotorischen Symptome und trophischen Störungen die größte Intensität entfaltet haben.

In einer II. Reihe wird die Scene von den vasomotorischen Symptomen eröffnet, die lange Zeit allein vorhanden sind, jedoch nicht mit Gangrän enden. An deren Stelle bildet sich eine andere trophische Störung, und unter Verwischung der asphyktischen und synkopischen Anfälle, und unter Rückgang der sensiblen Erscheinungen kommt es zur Sklerodermie sowohl der distalen Körperteile wie — oft — des Gesichts und auch der Brust, Arme etc.

III. Kommt es — selten — zu Auftreten der vasomotorischen Symptome nach völliger Ausbildung der Sklerodermie und in einigen Fällen **) sowohl zu symmetrischer

*) Vergl. den Nachtrag.

**) Diese werden der Gruppe III, wie ich finde, ohne allzugroße Berechtigung angegliedert.

Gangrän als Sklerodermie neben den vasomotorischen Symptomen.

Die Fälle der zweiten Art sind die weitaus häufigsten.

Der vorliegende Fall rangiert sich zu den allerletzt erwähnten. Er beginnt, als wenn er der zweiten Gruppe angehören sollte, doch bleibt der Prozeß der vasomotorischen Störungen progressiv. Es tritt neben der Sklerodermie des ganzen Körpers Gangrän ein und die asphyktischen und synkopischen Anfälle bestehen fort.

Die Entscheidung, ob es sich um Sklerodaktylie oder Raynaud'sche Erkrankung handelt, ist demnach recht schwierig. Ja die Symptome fließen so sehr zusammen, daß es gewaltsam erscheint, wollte man sie trennen. Es ist z. B. gar nicht möglich zu sagen, ob ein Panaritium gangraenosum als trophische Störung auf den sklerodermatischen Prozeß zu beziehen ist oder als Folgeerscheinung auf die Anfälle von Synkope und Asphyxie. Auch wohin man die anderen Geschwüre rechnen soll, ist zweifelhaft. Sie könnten ebensogut als trophische Störungen bei Raynaud'scher Krankheit als bei Sklerodermie auftreten, besonders da sie z. T. einen exquisit gangränösen Charakter zeigen, so daß man fast noch die multiple neurotische Hautgangrän ins Bereich der Betrachtung ziehen möchte. Besser zur Unterscheidung eignen sich sonst schon die sensiblen Symptome, da sie bei Raynaud'scher Krankheit durchaus im Vordergrunde stehen. Unser Fall ist ein derartiger, wo sie, wie manchmal bei Sklerodermie, stärker ausgebildet sind. Objektive Sensibilitätsstörungen lassen völlig in Stich. Eine Differenz besteht nach Castellino und Cardi (nach Cassirer) im Verlauf und Vorkommen, indem die Sklerodaktylie langsam progredierend auftritt, die Raynaud'sche Krankheit anfallsweise intermittierend, jene häufiger bei Kindern, diese bei Erwachsenen. Doch nützt das alles wenig, zumal letzteres auch von Cassirer bestritten wird, die so innig verbundenen Krankheitsbilder zu differenzieren. Es ist hervorzuheben, daß beide Krankheiten durchaus denselben Entstehungskreis haben. Nur tritt beim Raynaud der Anschluß an eine

akute Infektionskrankheit öfter zu tage als bei Sklerodermie. Auf dieses muß später noch zurückgegriffen werden.

Auch der pathologisch-anatomische Prozeß muß bei der Differenzung wegen ungenügender Befunde ausscheiden; hier ist vielleicht die Einheit am meisten zu betonen, wie später noch zu besprechen sein wird.

Vasomotorische Symptome, 2. nach Prof. Quincke.

Nächst den Raynaud'schen Symptomen ist von diagnostischem Interesse jene Erscheinung von Schwellung am Halse. Daß sie auch ein vasomotorisches Symptom darstellt, ist zweifellos. Die Halshaut ist nun an der Stelle wo sie auftritt, von fast völlig normaler Beschaffenheit; jedenfalls ist deutliche Verhärtung nicht bemerkbar. Es wäre also immerhin denkbar, daß es sich bei der Erscheinung um ein prodromales Ödem handelt. Merkwürdig wäre nur erstens, daß überall sonst solange schon die Sklerodermie eingetreten ist und hier noch im Vorbereitungsstadium steckt und zweitens, daß die tieferen Schichten des Halses von der Schwellung ergriffen sind. Es kann dies natürlich auch auf Täuschung der Patientin beruhen, und subjektiv nur kann der durch die Spannung des Ödems entstehende Druck ebenso nach innen wie nach außen bemerkbar werden. Daß die Schwellung etwa in den Schleimhäuten des Schlundkopfes mit lokalisiert sei, ist wohl nicht anzunehmen. Dann würde sie doch stärkere Respirations- oder Schluckbeschwerden verursachen, vielleicht auch eine vermehrte Schleimsekretion im Halse.

Andererseits ist nicht undenkbar, da ja die Muskeln und Fascien in den sklerodermatischen Prozeß einbezogen werden, daß sich auch da ein Ödem einmal bemerkbar macht, obwohl das wohl meistens der Beurteilung sich entzieht und nur in der Schwellung eines ganzen Gliedes zum Ausdruck käme.

Am bemerkenswertesten ist jedenfalls, das die Erscheinung auf den äußeren Reiz einer Abkühlung hin eintritt, obgleich man ja bei solchen Angaben skeptisch sein soll. Es ist also eine reflektorisch vasomotorische Erscheinung; damit also auch eine flüchtige, wie ja auch aus den anderen Angaben hervorgeht. Die bei der Entstehung einer Sklero-

dermie auftretenden Ödeme halten sich nun weiterhin in keiner Weise an einen äußeren Reiz. Man könnte auch die Erscheinung als Urtikaria deuten; da fehlen die sensiblen Symptome, und die oberflächliche Quaddelbildung. Herz hat eine Sklerodermie beobachtet mit langdauernder Urtikaria faktitia an den noch gesunden Hautstellen. Er schließt daraus, daß die Haut, die diese beiden Erscheinungen kombiniert zeigt, schon gleichsam den Keim der Sklerodermie in sich trägt. Die Annahme einer solchen durch Temperaturreiz hervorgerufenen Urtikaria von langer Dauer ist nun nicht von der Hand zu weisen, da diese besonders in seltenen Fällen auch einmal ohne das Hauptsymptom des Juckreizes einhergehen kann. Es wäre dann, nach Herz, zu schließen, daß am Halse auch noch deutliche Sklerodermie eintreten wird.

Besser paßt nun die Erscheinung, da andere Ödeme nicht in Betracht kommen, zu dem akuten angioneurotischen Hautödem (Prof. Quincke, Dinkelacker), das von einer Urtikaria, da die sensiblen Symptome fehlen, wie vorhin geschildert, manchmal schwer zu trennen ist. Einige besondere Seiten zeigt es trotzdem und diese sind gerade in dem Bilde der besprochenen Schwellung zu finden.

Das akute umschriebene Ödem (wie es auch genannt wird) zeichnet sich (nach Cassirer) dadurch aus, daß in nicht symmetrischer oder halbseitiger Weise innerhalb von Minuten oder Stunden, meist ohne Vorboten, die Schwellung, häufiger nicht an einer Extremität auftritt. Die Lokalisation ist „sicher bisweilen von äußeren Bedingungen abhängig, so besonders von der Einwirkung der Kälte — dann werden nur die von Kleidung nicht bedeckten Teile, Gesicht und Hände, befallen — und von Traumen“. Die Schwellung ist von derb-elastischer Konsistenz, so daß ein Fingerdruck gar nicht oder nur für kurze Zeit bestehen bleibt. Öfters kommt es zu Allgemeinsymptomen. Doch können sie selbst in schwersten Fällen fehlen. Schwere und innerliche Symptome sind selten und können vernachlässigt werden. Vergleicht man den Kältereiz, das akute Auftreten, die Lokalisation am unbedeckten Halse, die Flüchtigkeit in Stunden bis einigen Tagen, doch länger als bei einer Urtikaria,

so hat die Annahme eines solchen Ödems mehr Wahrscheinlichkeit für sich, als die eines prodromalen Ödems nach ca. 14jährigem Bestehen sklerodermatischer Symptome. Auch haben sich die früher bei der Patientin aufgetretenen Ödeme der Hände und Beine durchaus nicht in analoger Weise verhalten.

Muskelatrophie. Ich komme zur Beurteilung der Muskelatrophien des Falles. Sie zeigen einen außerordentlich hohen Grad und lokalisieren sich in ihrer Intensität, so wie es Schulz in seinem Fall beschrieb, hauptsächlich an Schultern, Oberarm und Händen. Obwohl Schulz den oben erwähnten pathologischen Befund an den vorderen Wurzeln machte und also eine gleichgeordnete Ursache fand, wie sie den idiopathischen Muskelatrophien, der spinalen progressiven, und der neurotischen zukommen, so konnte er doch in den Muskeln mit den sklerodermatischen identische Veränderungen feststellen. Im allgemeinen kommt in diesen hohen sklerodermatischen Muskelatrophien der Typ Duchenne-Aran der spinalen progressiven Muskelatrophie zum Ausdruck; weniger in der Reihenfolge der einsetzenden Atrophien, da es nicht sicher aus der Anamnese hervorgeht, welche Partien zuerst ergriffen wurden, als in der Intensität des Endzustandes. Auch der symmetrische Beginn in den oberen Extremitäten ist für das Bild der progressiven spinalen Muskelatrophie charakteristisch. Schwäche und Atrophie scheinen dabei auch vollkommen parallel gegangen zu sein. Doch dürfte die primäre Schwäche in den Fingern und Vorderarmen die Annahme, daß hier die Atrophie zuerst einsetzte, mit ziemlicher Berechtigung machen lassen. Die gleichzeitige Steifigkeit läßt nun darauf schließen, daß in den Muskeln ein wirklich sklerosierender Prozeß vor sich gegangen ist, (ich erinnere an den zitierten Fall von Wulff mit akutem Beginn); daß also die sekundäre Atrophie keine direkte zentrale Ursache hat, wie jene beiden Formen idiopathischer Atrophien. Besonders wichtig hierbei ist, daß eine wirkliche Lähmung nicht besteht und eine Schwäche auch nur in gewissem Sinne. Die Muskeln sind, wo sie nicht vollständig, wie die Deltoides oder die Interossei primi, geschwunden sind,

einer schnellen Kontraktion fähig, die mit einer gewissen Kraft erfolgt und eher blos einem verringerten physiologischen Muskelquerschnitt entspricht als einer Funktionsuntüchtigkeit der einzelnen Fasern. Das würde im Einklang stehen mit dem anatomischen Befunde, daß stets noch eine Anzahl ganz unveränderter Fasern gefunden wurden. Fibrilläre Zuckungen der Muskeln, die sonst die fortschreitende Degeneration der Fasern oder der nervösen Zentralorgane anzeigen, fehlen völlig. In eine symptomatische Beziehung zu unserem Falle tritt aber auch die neurotische Muskelatrophie des Typs Charcot-Marie. Wir finden Krallenstellung der Zehen, bei einer Stellung des linken Fußes in Supination, resp. Adduktion, d. h. also Symptome einer Peronäuslähmung.

Als weiteres differential-diagnostisches Mittel dient der elektrische Strom, dessen Verhalten ich bis jetzt nicht erwähnt habe.

Es ergaben sich*) bei Prüfung der Reizschwellen der direkten und indirekten, faradischen und galvanischen Erregbarkeit, daß sie stets erhöht waren, daß die Erhöhung verschiedenartig war und nicht durchaus parallel der Induration der Haut ging, daß es vielmehr etwas den Eindruck machte, als läge die Erhöhung der nötigen Stromintensität an erhöhtem Widerstand auch im Körper.

Inbezug auf Herabsetzung der Erregbarkeit von Nerven aus, wie es die neurotische Muskelatrophie zeigt, gegenüber der Muskelerregbarkeit ergab die Untersuchung kein ganz eindeutiges Resultat. Das Zuckungsgesetz war in keiner Weise verändert. Bei beiden Stromqualitäten reagierten die Muskeln, sobald die Reizschwelle erreicht war, blitzartig und prompt. Bei der allgemein notwendigen größeren Intensität war nicht möglich zu sagen, ob die faradische Erregbarkeit vielleicht gegen die galvanische herabgesetzt war. Eher schien öfters eine größere Empfindlichkeit gegen die faradische zu bestehen (bei der übrigens eine größere sensible Empfindlichkeit nicht deutlich festgestellt werden konnte). Entartungsreaktion war in keiner Weise festzustellen.

*) Ich verzichte auf Veröffentlichung der Tabelle.

An den Handmuskeln überdauerte die Kontraktion einigemale die Reizung.

Dem allen steht nur unsicher erklärbar das Fehlen aller Sehnen- und Periostreflexe gegenüber. Es würde dies im Sinne einer zentral bedingten Erscheinung zu verwerten sein, wie es auch bei der spinalen progressiven Muskelatrophie vorkommt und wie es Mendel (nach Huismans, Akromegalie)*) bei gleichzeitigem Hypophysistumor sah, wenn sich irgendwelche entsprechenden Erscheinungen an den Muskeln gezeigt hätten. So muß man es auf die Atrophie an sich beziehen, also lokal. Es ist bekannt, daß bei isolierter starker Atrophie des Quadriceps femoris der Patellarreflex völlig schwinden kann; dann ist jedoch auch das elektrische Verhalten der Atrophie entsprechend.

Es ist also der Schluß zu ziehen, daß die Atrophie eine durchaus primär muskuläre ist, sowohl an die progressive spinale, wie neurotische Muskelatrophie erinnernd, vielleicht mit beeinflußt späterhin in ihrer Intensität, durch die Versteifungen der Gelenke. Da wir früher für die Gelenkpathologie eine gerade Umkehrung dieses Satzes aufstellten, heißt das, daß der sklerodermatische Prozeß in unserm Falle in vollkommen diffuser Weise von vornherein sämtliche Gewebe des Körpers, vielleicht auch die Knochen selbst, ergriffen hat und in wechselseitiger Unterstützung das traurige Bild hervorgebracht hat, das die Kranke jetzt bietet.

Kurz sei hier auf die merkwürdige Erscheinung der periodischen Augenmuskelparese eingegangen. Es ist mir nicht möglich gewesen, mich weiter in die Erscheinung zu vertiefen. Ich erwähne nur, daß bei 3 sezierten Fällen periodischer Ophthalmoplegie organische Veränderungen gefunden wurden und zwar an der Basis cranii. Der migräneartige Zustand, der bei Auftreten des Doppeltsehens sich einstellt, ist höchstwahrscheinlich als sekundärer aufzufassen. Wegen der Periodizität könnte man wohl nur schwer daran denken, sie als bulbäres Symptom mit der übrigen Muskelatrophie in Beziehung zu bringen. Ich deute jedoch auf den auffälligen

*) Berl. klin. Wochenschrift 1900, Akromegalie.

Befund der starken Muskelatrophie der Zunge hin, die auch zentral bedingt sein könnte, und sonst als primär-sklerodermatisch ihre Erklärung finden würde, gleich den sonstigen Atrophien. Das Doppeltsehen scheint z. T. auch auf nervöser Schwäche zu beruhen, da es sich einmal nach körperlichen und geistigen Anstrengungen, wie ihn eine ärztliche Untersuchung für die Patientin darstellt, eingefunden hat.

Huismans erwähnt einen dem mitgeteilten nahestehenden Befund Logetschnikow's, der starke Beweglichkeitsbeschränkung der Bulbi und Unbeweglichkeit der Lider zeigte. Ferner ist auf einen Befund Schlesingers bei Hemiatrophia faciei, zu verweisen, der an der befallenen Seite eine rechtsseitige Abducensparese fand. Der Fall ist insofern auch für uns wichtig, als eine palpable Knochenveränderung des Gaumens die zentrale Ursache der Hemiatrophie wahrscheinlich machte. In den anderen motorischen Hirnnerven bestand z. T. völlige Lähmung.

Ich verweise noch einmal auf den oben erwähnten Fall Mendels mit dem Gedankengang, daß man das Fehlen der Patellarreflexe durch Schädigung der motorischen Bahnen infolge des Hypophysistumors mit den Erscheinungen von seiten des Okulomotorius in Verbindung bringen könnte. Auch durch später darzulegende Theorien erhält dies eine gewisse Stütze.

Pathogenese.

Die Deutungen, die die Sklerodermie im Laufe der Jahre erfahren hat, weichen sowohl in vielen Einzelheiten als in ihrer Gesamtheit stark von einander ab. Allmählich überflügelte die Auffassung der nervösen Natur die anderen, besonders als Lewin-Heller sie als die ersten bestimmt zu begründen suchten. Sie formulierten ihre These so: „Die Sklerodermie ist eine Angiotrophoneurose, die sowohl von den peripherischen Nerven als auch vom Zentralnervensystem ausgehen kann". Vor Lewin-Heller war es Dinkler und faßt zu gleicher Zeit Wolters, die die Sklerodermie gemäß der klinischen Beobachtung, wie besonders der anatomischen Befunde als eine primäre Erkrankung der kleinen Gefäße, speziell der Arterien oder

als — dementsprechend — interstitielle Entzündung besonderer Art auffaßten. Diesen beiden, den nervösen und den vaskulären stellt v. Notthafft die infektiösen und die Schilddrüsentheorien zur Seite.

Den infektiösen ist anzugliedern die Theorie der Autointoxikation, die z. T. auch zu den anderen in einem inneren Zusammenhange steht. Ihre Hauptvertreter sind Neumann und Ehrmann, der sie in Beziehung zu den „autotoxischen Erythemen“ setzt.

Es sei zuerst die infektiöse Theorie betrachtet. v. Notthafft sagt: eine infektiöse Ursache der Sklerodermie anzunehmen, fehlt eigentlich jede Veranlassung. Insofern ist das einwandsfrei, als weder Hoppe-Seyler, noch Dinkler, Wolters, v. Notthafft selbst, oder sonst ein Autor einen bazillären Befund erheben konnten. Eine frappierende Wahrscheinlichkeit für Infektiosität, resp. Contagiosität boten die beiden Fälle von Hoppe-Seyler, wo beide Patienten lange Zeit in steter körperlicher Berührung waren. Doch ist dieser Bericht als singulär zu betrachten, da man ja die Koincidenz bei zusammenlebenden Geschwistern in anderen Fällen ebensogut im Sinne der Heredität verwerten kann.

Eine andere Berücksichtigung verlangte das Vorhandensein einer Infektionskrankheit in der Anamnese, obwohl man dabei eine einheitliche Bazillarität wieder aufgeben muß, und eine gleiche Erscheinung hervorrufende Toxinwirkung verschiedener Bakterien annehmen, was seine Bedenken hätte, oder indem man die Infektionskrankheit überhaupt nur als einen günstigen Boden bereitend für die in andrer Weise entstehende Sklerodermie ansieht. Dies letztere würde schon den Boden der infektiösen Theorie z. T. verlassen, um als auslösende Noxe im Lewin-Heller'schen Sinne bei der nervösen Theorie zu erscheinen. Andrerseits hat man wieder die Annahme einer sekundären Infektion auf diesem geschädigten resp. vorbereiteten Grund gemacht. Hier reihen sich auch die von Lewin-Heller als unerheblich bezeichneten initialen Anämien ein, indem auch diese als Momente, die die Widerstandsfähigkeit gegen

bakterielle Einflüsse herabsetzen, aufzufassen sind. Einschlägige Fälle dieser Art hat zuletzt Huismans eingehend zusammengestellt. Z. T. sind sie früher erwähnt. Ich wiederhole, daß Erb nach Skarlatina, Kobner nach Erysipel, Silbermann nach infektiöser Tonsillitis, Neumann, Franken, Supino nach Panaritium, Mosler nach Angina und Typhus, Jessen nach Masern, Philippson nach Angina und Gelenkrheumatismus, viele andere Autoren nach mehr subakutem Rheumatismus — Sklerodermie entstehen sahen. Speziell dieser letzte interessiert bei unserem Falle besonders, da bei ihm Gelenkerscheinungen das Bild intensiv beeinflussen. Es ist bekannt, daß alle möglichen Infektionskrankheiten mit Gelenkerkrankungen einhergehen können. Z. T. ist es auch gelungen, in solchen Gelenken die Erreger nachzuweisen. Meist sind das allerdings mehr akute Entzündungen. Es existieren aber eben doch Berichte mit fast ganz akutem Beginn der Gelenkaffektion, die sich dann zu einer Sklerodermie entwickelte. Die Erscheinungen sind z. T. derart, daß es schwer fällt, eine Entzündung nicht anzunehmen, wenn auch im betreffenden Fall kein Fieber bestand, das ja auch einen Maßstab für bakterielle Ursachen abzugeben geeignet ist. Cassirer schildert, daß die Gelenke als schmerzhaft, druckempfindlich, mit gespannter Haut, zuweilen auch etwas heißer Haut befunden werden. Der Einwand, daß sich diese subakute Entzündung den nichtbakteriellen gichtischen Entzündungen an die Seite stellen ließe, ist nicht von der Hand zu weisen. Der chronische Beginn der Gelenkaffektion ist für einen großen Teil der Fälle typisch. Schon weiter oben sind die Beziehungen der Gelenkerscheinungen eingehend besprochen worden. Dercum findet ebenfalls, daß am häufigsten das Bild der chronischen rheumatoiden Arthritis entsteht. Kann man nun diejenigen Fälle, die starke Veränderungen wie von Arthritis deformans, resp., wie bei tabischen Arthropathien bringen, in gleicher Annahme eines trophoneurotischen Einflusses für die nervöse Theorie verwerten, so diejenigen, die wie unser Fall, so ausgesprochen das Bild der chronisch-rheumatischen, adhäsiven Arthritis bieten, für die infektiöse

Entstehung. Ich verweise zunächst darauf, daß für die rheumatischen Erscheinungen die sogenannten rheumatischen Schädlichkeiten in Betracht kommen, d. h. Erkältung, daß aber eine Erkältung, allerdings nicht im Sinne von Gintrac's Fall, wohl selten ohne bakterielle Neben- oder Hauptwirkungen einhergeht, so sehr sie zuerst auch nervöse Erscheinung (Lewin-Heller) sein mag. Lewin-Heller geben selbst zu, daß wir über das Wesen der Erkältung nichts Sicheres wüßten. In jenem Sinne wäre weiterhin die rezidivierende Tonsillitis zu verwerten. Ihr Zusammenhang mit akuten Fällen von Gelenkrheumatismus kann nicht geleugnet werden. Es würde sich also auf gleiche Art auch für chronische Fälle, und vielleicht auch sklerodermatischen Gelenkrheumatismus, die Erkältungsgenese verwenden lassen. Unser Fall würde demnach in doppelter Beziehung eine infektiöse Entstehung wahrscheinlich machen, erstens infolge seiner spezifisch-rheumatoiden Gelenkveränderungen und zweitens infolge seiner eine Infektion darstellenden oder begünstigenden Halsentzündungen, Anginen. Es führt dies zu dem Schluß, den Wolters macht, ob nicht die Sklerodermie eine den rheumatischen Erkrankungen analoge ist. Man vergleiche auch die Eisenmann'sche Benennung. Hier ist auch auf die Diphtherie in der Anamnese hinzuweisen, obwohl ich dieser kein Gewicht beilegen möchte.

Ich muß an dieser Stelle kurz der in unserm Krankheitsbilde vorkommenden Ozäna gedenken. Sie hat je nach verschiedenen Autoren, z. B. Abel, eine infektiöse Entstehung. Es ist in der Anamnese auf die hier durch ein Trauma begünstigte Entstehung verwiesen worden; doch ist auch dies recht zweifelhaft. Die Ozäna der Pat. hat wahrscheinlich schon lange bestanden, dann kam zufällig ein Trauma dazu, auf das Patientin dann die durch die Ozäna verursachte Nekrosierung eines Teiles des knorpeligen Nasenseptums zurückführte. Schon nach der Lokalisation des Traumas am oberen Nasenrücken, ist eine ganz direkte Beziehung ausgeschlossen. Man müßte nun schon eine jahrelange Dauer der Ozäna annehmen, um ihr eine infektiös-ätiologische

Rolle zuschreiben zu können; denn die Patientin bemerkte Steifwerden der Finger ca. in ihrem 13. Lebensjahr und das Trauma fand im 17. Jahre statt. Ein pathogenetischer Zusammenhang muß deshalb als ziemlich unwahrscheinlich bezeichnet werden, obwohl man auch eine Beziehung zu den Anginen suchen könnte.

Zu dem Schluß auf eine infektiöse Ursache kann aber auch die spezielle Veränderung der Gefäße und des Bindegewebes bei Sklerodermie führen. In fast vorbildlicher Weise finden wir diese Erscheinungen der Arterienwandwucherungen durch den infektiösen Stoff im Blute, seien es nun Toxine oder direkt im Blut kreisende und die Arterienwand selbst schädigende Spirochäten, in der Endarteriitis obliterans der Syphilis wieder, sowohl derjenigen der Primärsklerose selbst (als akute nach Unna), als der der spätsekundären und tertiären Periode. Hier wie bei Sklerodermie ist zuerst vorzugsweise die Adventitia als erste Arterienschicht betroffen, zugleich mit zelliger Proliferation in der Umgebung, wozu dann, oft sehr früh, die wuchernden und das Gefäß verschließenden Vorgänge in der Intima treten. Eine Verschiedenheit beider Prozesse im mikroskopischen Bilde ist zwar nicht zu verkennen. Eine Gleichheit soll aber gar nicht erwartet werden. Wichtig ist nur, daß einigemal sicher Lues in der Anamnese einer Sklerodermie war, und daß ihr dann eine entsprechende Rolle zugeschrieben wurde. Ich erwähne, daß Elsenberg, der noch über andere Fälle referiert, bei syphilitischer Infektion multiple Gangrän in symmetrischer Anordnung sowohl im Verlauf der Extremitäten als an den Zehen beschrieben hat, also Raynaud'sche Symptome resp. „trophische" Geschwüre als Folge einer in dem Fall auch anatomisch nachgewiesenen und bei dem Bestreben, ein Krankheitsbild einheitlich aufzufassen, auf die Syphilis zu beziehenden Endarteriitis obliterans. Dabei fehlten, ebenso wie fast (cf. Tsuchida's Befund) immer bei Sklerodermie und Raynaud jegliche Veränderungen an größeren und großen Gefäßen, die ja sonst im Verlaufe der Syphilis eine Rolle spielen. Allerdings existieren für reine Fälle Raynaud'scher Krankheit noch wenig pathologisch-

anatomische Beobachtungen. Es ist also in Beziehung auf die anatomische Beobachtung Elsenberg's noch nicht sicher entschieden, wie die Gangrän speziell bei Raynaud'scher Erkrankung zustande kommt. Es interessiert dies auch speziell in unserem Fall.

Raynaud selbst nahm einen nervösen Ursprung, einen solange anhaltenden Gefäßkrampf, bis die Gangrän eintrete, an. Dazu stehen im Widerspruch die Veränderungen, die schon 1870 Begg und dann besonders Castellino und Cardi (nach Cassirer) fanden. Sie sahen in 2 Fällen eine Erkrankung der peripherstenEnden der Arterien. Am stärksten waren die Veränderungen in den arteriae collaterales (? nach dem Referat bei Cassirer). Ein vollständiger Verschluß fand sich nur in Gestalt von Thromben im Zustand der Organisation, d. h. keine vollständige Obliteration der Gefäße. Hieraus würde nun eine einfach mechanische Entstehung der Gangrän hervorgehen, wenn diese Erklärung nicht anderen wohluntersuchten Fällen, in denen keine Verengerung sondern sogar Erweiterung, besonders der Venen gefunden wurde, entgegenstände. Dementsprechend bezeichnet z. B. Dehio die fibröse Endarteriitis und Nervenveränderung seines Falles nur als Folge der eingetretenen und 7 Monate bestehenden Gangrän. Nun gleichviel; der Effekt der Erweiterung kann schließlich wieder derselbe sein wie zuerst: durch die Erweiterung würde ebenso, wie durch die Verengerung von Arterien, eine Stase mit Thrombose und damit Gangrän erzeugt werden. Die Gangrän soll nach der Theorie einer Trophoneurose, wie ich hier des Zusammenhangs halber erwähne, jedoch derartig sein, daß bei erhaltener, wenn auch herabgesetzter Zirkulation die Ernährung des Gewebes direkt durch Nerveneinfluß aufhört, resp. durch Ausfall eines nervösen Reizes, vielleicht auch durch nebenhergehende Gefäßkontraktion.

Die Annahme ist also nun, daß, trotz der etwas unsicheren speziellen Pathogenese der Gangrän, ein anologer Reiz, wie er bei Syphilis wirkt, auch bei Raynaud'schen Symptomenkomplex und Sklerodermie, sich geltend macht. Dem steht nur entgegen, daß die Raynaud'sche Krankheit in

Anfällen auftritt, und diese absolut den Eindruck einer nervösen Beeinflussung machen. Diese Schwierigkeit kann jedoch durch die Überlegung umgangen werden, daß ja beides im Spiele sein kann, infektiöse und neurotische Noxe, daß aber auch weiterhin der zur Gangrän führende nervöse Angiospasmus reflektorisch durch die infektiöse Noxe bedingt sein kann.

Jedenfalls finden die pathologisch-anatomischen Gefäßveränderungen sowohl bei Sklerodermie als bei Raynaud eine starke, durch die Spezifität des Krankheitsbildes etwas modifizierte Analogie in einem infektiös, durch das syphilitische Virus, bedingten pathologischen Prozeß.

Unter dieser Voraussetzung würde die Bindegewebswucherung und Zellinfiltration, die mit gummösen Prozessen in Vergleich zu setzen wäre, eine sekundäre Erscheinung der Sklerodermie sein; sekundär entstehen dann alle anderen Erscheinungen, die ich nicht wieder aufzuzählen brauche, speziell auch alle trophischen.

In diesem allen liegt nun implicite schon die vaskuläre Theorie, die alle pathologischen Verhältnisse ebenso konstatiert, nur mit dem Unterschied, daß sie keine Ursache dafür angibt und von einer primären Entstehung spricht, resp. Entzündung. v. Notthafft meint, daß namhafte Autoren es als unmöglich ansehen, daß die sklerotischen Veränderungen als direkte Folge der Gefäßveränderungen aufgefaßt werden, und er führt dazu an, daß derjenige Prozeß, der die höchsten Gefäßveränderungen macht, die Arteriosklerose, keine Beziehungen zur Sklerodermie hätte, obwohl er sich selbst den Einwand macht, daß sie „etwas anderes seien bei Sklerodermie.“ Dazu muß aber wohl bemerkt werden, daß man eine bestimmte Auffassung, was direkte Folge einer Gefäßveränderung ist, eigentlich nur in sehr grobmechanischer Weise haben kann. So kann ein Ödem z. B. die Folge einer Blutstauung, sei sie künstlich, sei sie nervös bedingt, sein, oder eine Gangrän der Effekt eines Thrombus. Wir konstatieren ferner eine Entzündung in engem Zusammenhang mit Gefäßerscheinungen, aber wir wissen ebensowenig, weshalb sich der spezifische Reiz

eines alten syphilitischen Virus in gummösen Prozessen äußert, wie, weshalb er sich bei Sklerodermie in den vorgeführten Erscheinungen kundgibt: Direkt sekundär können deshalb trotzdem alle sein: Ödem; indurative Schwellung; Atrophie aller bindegewebigen Organe des Körpers; es muß nur ein spezifischer Reiz sein, der nach den primären Gefäßveränderungen die Bindegewebsumwandlung setzt, oder es kann dies auch ruhig zugegeben werden, der Gefäßveränderungen und Bindegewebswucherung zugleich bewirkt, wie es Wolters, der Vertreter der interstitiellen Entzündung, schließlich ebenfalls sagt, indem er einen direkten Reiz auf das Bindegewebe für möglich hält.

Die vaskuläre Theorie muß jedenfalls notwendig anderen spezifischen Einflüssen subsumiert werden, seien es nervöse, seien es infektiös-toxische oder solche im Sinne der Schilddrüsentheorie.

Es geben noch einige weitere Beziehungen, in der Hauptsache klinische, zur Überlegung einer infektiösen Ursache der Sklerodermie Anlaß. Das sind erstens wieder solche zur Raynaud'schen Krankheit, dann zur Morvan'schen, resp. zur Syringomyelie und zur Lepra. Es ist hierauf schon einmal flüchtig hingedeutet. Die Vergleichspunkte aller 4 Krankheiten sind die trophischen Störungen der Finger, die Mutilationen; jedoch können auch die sensiblen Symptome, die sonst different sind, gleich sein, und eine Diagnose erschweren. Jacquet und St. Germain (nach Singer) haben bei Sklerodermie syringomyelische Rückenmarksveränderung gefunden. Kaposi erklärt die Morphäa für leprösen Charakters. Und für die Beziehungen zur Raynaud'schen Krankheit kann ich auf unsern Fall verweisen.

Bei der Raynaud'schen Krankheit kommt vor allem die schon erwähnte Ätiologie in Betracht. Monro (nach Cassirer) fand allein in 180 Fällen einen Prozentsatz von 8,3 sicherer Malariaantecedentien, während nur 15,6 (!) % sicher frei von Malaria waren. Ferner sind genau wie bei Sklerodermie Diphterie, Scharlach, Erysipel usw. angegeben. Esthländer fand in 26 Fällen symmetrische Gangrän im Gefolge oder gleichzeitig bei Typhus exanthematicus. Dem-

gegenüber kann die Auffassung der Raynaud'schen Krankheit als einer vasomotorisch-trophischen Neurose keine endgültige sein.

Schwieriger in Connex mit infektiösen Ursachen zu bringen ist die Syringomyelie. Nachdem Hoffmann und Schlesinger lange Zeit den Zusammenhang kongenitaler Anomalien mit Syringomyelie fast zum feststehenden Dogma hatten werden lassen (Saxer), veranlaßten die Beobachtungen schmerzloser Panaritien und Mutilationen Morvan zur Aufstellung eines eignen Krankheitsbildes. Da nach Saxer die zuerst in Deutschland angenommene Identität von Lepra mutilans und Syringomyelie später als überwundener Standpunkt galt, so identifizierte man Morvan'sche Krankheit und Syringomyelie, wieder mit Unrecht, denn Zambacco (n. Saxer u. Mraček) wies 1892 nach, daß zahlreiche Fälle, die die Morvan'schen Symptome boten, zweifellos echte Lepra also infektiöser Herkunft seien; vielleicht käme in Betracht, daß es auch abgeschwächte Formen seien oder daß vererbte Lepra zur Acquisition einer Syringomyelie prädisponiere. So schloß sich der Kreis wieder zu den Anschauungen Hoffmanns und Schlesingers. Diese Zusammenhänge wurden später vielfach bestätigt (z. B. Prus).

Nun kann schließlich die Lepra Bilder zeigen, die genau wie Sklerodermie und Syringomyelie neben den trophischen Störungen der Finger, auch Muskelatrophien im Typ Duchenne-Aran haben. So kann es also durch den infektiösen Prozeß der Lepra zu Sklerodermie kommen.

Zambacco selbst ist es gewesen, der infolgedessen Sklerodermie, Sklerodaktylie, sowie Raynaud'sche Krankheit als zur Lepra gehörig bezeichnete, wie es seinerzeit schon Grasset getan hatte. Besonders französische Autoren haben sich wieder gegen diese Auffassung gewandt. Ich kann nicht unerwähnt lassen, daß typische Fälle von Syringomyelie Leprabazillen in den syringomyelischen Höhlen aufwiesen (Mraček, Saxer).

Für alle diese Krankheiten ist jedoch das Zwischenglied die Schädigung des Nervensystems, bei Lepra und Syringo-

myelie deutlich erkennbar, bei Sklerodermie und Raynaud theoretisch gefordert, sei es direkt oder indirekt.

Die Annahme einer Infektion kann also mit einem Teil des pathologisch-anatomischen Prozesses in ursächlichem Zusammenhang sehr wohl stehen. Über die Art der speziellen Einwirkung vermögen wir nichts anzugeben. Stehen nun aber irgend welche Erscheinungen direkt in Widerspruch mit ihr? Oder, was spricht, indem ich damit auf die nervösen Theorien übergehe, ausschließlich für eine nervöse Ursache? Notthafft sagt, für eine infektiöse Theorie springt nicht mehr heraus als für die nervöse. Ungeachtet dessen, weist er am Schlusse seines Referates noch einmal auf das in der Ätiologieforschung dominierende Vorhandensein von Rheumatismus und Erkältungen hin. Wie oben besprochen wurde, könnte damit wohl sogar mehr für eine infektiöse als nervöse Theorie herauskommen. Er meint nun weiterhin und mit ihm Cassirer, daß unter Annahme einer Trophoneurose, Angioneurose, oder Angiotrophoneurose, also einer primären Neurose der Gefäße, wie einer zentralen vasomotorisch-trophischen Neurose, wie es Cassirer will, man mit Beweisen stützen muß, die in der Luft hängen.

Lewin-Heller argumentieren kurz folgendermaßen.

Erstens sind Symptome da, die auf ein vasomotorisches Zentrum deuten. Eine Läsion würde demnach Lähmung, Erweiterung der Gefäße, Zirkulationsverlangsamung, dadurch Gefäßwandschädigung, Durchtritt von Serum zur Folge haben. Dessen Resorption ist nicht völlig: Fibrinausscheidung, dadurch Kompression des Gewebes, gleichzeitig („anscheinend") Übernährung des Bindegewebes mit Hypertrophie. Die Folge ist Induration, dadurch weitere Schädigung der Gefäße, eintretende und zunehmende Atrophie.

Hier ist schon eine zweite Ursache, außer der nervösen angenommen, die Überernährung des Gewebes, also ein vom Gefäßinhalt abhängender und der nervösen Beeinflussung jedenfalls in den peripheren Gefäßen entzogener Vorgang, der noch dazu im Widerspruch steht mit der doch eher eine Ernährungschädigung bedingenden Ver-

änderung der Blutzirkulation; doch ist das nebensächlich. Die pathologischen Verhältnisse sind dadurch nicht besser erklärt, als durch Annahme eines schädigenden Virus, das eine Spezifität hat, wie andere auch oder eines direkten toxischen Reizes.

Weiter spricht ihnen für die nervöse vasomotorische Natur: Die Stellen stärkster Wirksamkeit der Vasomotoren, die peripheren Teile, sind am intensivsten von der Sklerodermie ergriffen. Sehr wichtig ist ihnen die in der Peripherie eines sklerodermatischen Fleckes eintretende Röte, die Ehrmann gerade für beweisend ansieht für den Zusammenhang mit den autotoxischen Erythemen.

Der gewichtigste Grund ist den Anhängern der nervösen Theorie die Lokalisation der Sklerodermie in Bändern und Streifen zum großen Teil gemäß dem Bezirk eines Nerven.

Sie erklären ferner alle Störungen der Anhangsgebilde der Haut samt den ulcerativen Prozessen für trophische, d. h. nervös hervorgerufene. Das kann natürlich nur als auf einen direkten dementsprechenden Nerveneinfluß resp. -Ausfall auf die Gewebszellen zu beziehen sein. Besonders die ulcerativ-gangränösen Erscheinungen halten sie mit Cassirer für zu stark, um sie aus den Gefäßveränderungen sekundär hervorgehen zu lassen. Das ist natürlich nicht zu erweisen, da uns für das Maß einer zu Gangrän führenden Gefäßalteration ein direkter Maßstab fehlt. Es würde daraus wohl nur hervorgehen, daß die Gewebsschädigung schon infolge biochemischer Änderungen so intensiv ist, daß ein geringeres Ergriffensein der Gefäße, ev. noch ein reflektorisch bedingter Kontraktionszustand bis zur Gangrän gehört, als bei anderen Gangränarten, wie z. B. bei der diabetischen Gangrän.

Die sensiblen Symptome erklären sie für ein direktes Übergreifen des Erkrankungsprozesses auf die sensiblen Nerven von den vasomotorisch-depressorischen aus. Hier ist wieder ein Moment eingeschaltet, das aus dem Begriff einer Neurose allein nicht zu erklären ist.

Ferner kommt die nervöse Belastung in Frage. Diese ist zweifellos zuzugeben.

Als wichtiger Pfeiler der nervösen Theorie besteht ferner die Halbseitigkeit des Prozesses oder seine Symmetrie, die Beziehungen zu der Hemiatrophie, gleichviel ob man sie mit dem Sympathikus oder medullären Zentren in Zusammenhang bringt. Blaschko meint (nach Herz), auch sie läßt sich durch Annahme einer reinen Gefäßwanderkrankung ohne Dazwischentreten nervöser Einflüsse erklären. Ich kann dem Gedankengang Blaschko's nicht folgen. An dieser Tatsache vielmehr und zuletzt an den anfallsweise auftretenden vasomotorischen Erscheinungen scheitert wohl die Annahme einer alleinigen primär-infektiösen Entstehung, die mit dem pathologischen Prozeß sonst durchaus in Zusammenhang zu bringen ist (ohne damit aber gleich eine primäre Neurose notwendig zu machen). Ein nervöses Zwischenglied erscheint unerläßlich, gleich für den chronischen Verlauf der Sklerodermie, gleich für die intermittierend einsetzenden Raynaudschen Symptome.

Ich komme damit zu den Theorien, als deren Endglied vorläufig die kürzlich von Huismans wieder *) vorgetragene anzusehen ist, von einer Infektion der Blutdrüsen d. h. Schilddrüse, Nebennieren, Geschlechtsdrüsen, Hypophysis, die ihrerseits in nicht zu verkennendem Einfluß zu nervösen Zentren, speziell dem Sympathikus stehen. Als Vorstadium dieser Theorien haben sich die Schilddrüsentheorien entwickelt.

Sie haben das Prinzip der Beeinflussung nervöser Organe durch spezifische Stoffwechselprodukte. Singer, Jeanselme, dann Samouilson (nach Krieger) wiesen auf den Zusammenhang der Sklerodermie mit Morbus Basedowii hin. Die Anhänger eines in manchen Fällen von Sklerodermie zur Beobachtung gelangten Zusammenhanges mit Morbus Addisonii, resp. überhaupt die Tatsache der Pigmentation bei Sklerodermie, der ein sehr verschiedenes Gewicht zugeschoben wird, führten die Nebennierenpathologie dazu. Ferner kommen die in vielen Fällen wie auch in unserem, nicht zu leugnenden Funktionsstörungen der Geschlechtsdrüsen dazu, die schon sehr viel früher ihren aus der Zeit

*) cf. Da Costa, v. Criegern.

erklärlichen Ausdruck bei Thirial fanden, wobei allerdings Lewin-Heller bemerken: Die Anschauung, daß die Unterdrückung der Menses die Zurückhaltung eines die Sklerodermie hervorrufenden Stoffes im Körper bewirke, ist wohl nur von historischem Interesse. Es kommt dies neuesten Anschauungen in gewisser Weise wieder nahe. Ferner ist in öfteren Fällen ausdrücklich bemerkt, daß mit Wiedereinsetzen der Menses eine Besserung Hand in Hand ging. Das kann natürlich eine sekundäre Erscheinung sein. Dieser Einwurf ist nicht zu entkräften.

Weiterhin fügt sich dem an, daß Beziehungen der Sklerodermie zur Akromegalie (Schütte, Huismans) zweifellos vorhanden, deren Abhängigkeit von Hypophysiserkrankungen in einem noch nicht näher bekannten Umfange wohl sichergestellt ist. Wie aus vielen Symptomen hervorgeht, stellt die Akromegalie einen gewissen Gegensatz zu den sklerodermatischen Erscheinungen dar, vor allem was die Erscheinungen am Knochen betrifft. Es finden sich Hyperostosen, periostale Vergrößerungen des Volumens, Verlängerungen. Dagegen sind die vorkommenden Muskelatrophien genau im selben Typus angeordnet, wobei aber auch Pseudohypertrophien sich einstellen können, was bei Sklerodermie nicht berichtet wird. Huismans fand analog an den Gefäßen schwerste Veränderungen in allen Geweben, woraus er ihnen auch bei Akromegalie, resp. ihrem Inhalte eine hervorragende Rolle zuschreibt. An den Fingern trat in einem seiner Fälle der unvollständige Raynaud'sche Symptomenkomplex auf. Die von Schütte beobachtete männliche Impotenz bei Akromegalie ist ein Analogon zur Cessatio mensium bei Sklerodermie.

Die Reihe der verwandten Krankheiten wird geschlossen durch das Myxödem, das früher schon unabhängig von diesen Theorien in Vergleich mit Sklerodermie gesetzt worden ist, und dessen Pathogenese als einer direkt oder indirekt durch Schilddrüsenerkrankungen hervorgerufenen Affektion bekannt ist.

Überblickt man diese symptomatischen Beziehungen zugleich unter Vergleich früher gegebener pathologischer

Befunde, so ist der zusammenfassende Ausdruck Huismans, daß eine Blutdrüsenerkrankung und deren Folgen vorliegen, als treffend anzuerkennen. Die pathologischen Veränderungen brauchen ja nicht immer erkennbar zu sein. Sie sind „funktionell".

Nun scheiden sich aber die Ansichten wieder, indem die früheren Autoren annahmen, daß die betreffende Blutdrüse, resp. der in Betracht kommende Komplex, also bei Sklerodermie vielleicht Ovarien und Schilddrüse, primär erkranke und durch den Reiz ihrer veränderten Stoffwechselprodukte oder auch durch deren völligen Ausfall direkt oder auf dem Wege der sekundären Schädigung von Nervenzentren (z. B. Huismans) die spezifischen Veränderungen der betreffenden Krankheit ausmache.

Huismans schiebt jedoch auch noch die infektiöse Ursache dazwischen und kommt zu folgendem Resultat: „Die Sklerodermie ist nicht in allen Fällen eine reine Neurose (mit dieser Einschränkung tut er seiner Theorie selbst wieder Abbruch); eine Neurose des Sympathikus bahnt wohl den Weg zum Ausbruch der Krankheit, sie ist aber nicht imstande, allein eine Sklerodermie hervorzurufen. Dazu bedarf es einer sekundären Infektion von Blutdrüsen und Gefäßen". Die Auffassung einer primären, zuerst keine Erscheinungen machenden Sympathikusneurose, kommt natürlich auf dasselbe hinaus, als wenn man sie für sekundär erklärt und die Infektion für das primäre Moment, was wohl viel ansprechender ist.

In dieses Bild passen nun auch z. B. die Herzstörungen, besonders die Tachykardien, gut hinein, indem das ganze Gefäßsystem teils organisch, teils funktionell alteriert wird, ferner erhalten hierdurch auch die initialen Anämien ein passendes Verständnis.

Wie im Anfang erwähnt war, ist mit allen Theorien in Verbindung zu bringen und ordnet sich speziell den infektiösen an diejenige, die eine chronische Intoxikation als Ursache der Sklerodermie ansieht, ohne Bakterienwirkung direkt zu zulassen. Es meint dies z. B. Neumann; doch findet Huismans, daß eine dauernde Herstellung von

Toxinen nur von dem Vorhandensein eines absondernden Lebewesens abhängig sein kann. Ehrmann faßte die Pathologie in der Weise auf, daß das Gift durch die krankhaften Prozesse im Darm, die öfters in der Anamnese erwähnt werden, erzeugt werde. Dem würden z. B. die klinischen Befunde Tsuchidas entsprechen. Diese letzte Theorie berührt sich mit einer eigentümlichen von Schwerdt, der die Sklerodermie auf eine Erkrankung der intestinalen Lymphdrüsen und des Duktus thoracicus, gemäß dem einen Sektionsbefund, zurückführt. Dadurch werde die Lymphe der im Darm aufgenommenen Gifte nicht entledigt und wirke nun auf dem Umwege, den sie wegen Erkrankung der intestinalen Drüsen machen müsse, in den anderen Lymphdrüsen und besonders den Hautlymphbahnen in der speziellen Weise der Erzeugung der Sklerodermie.

Durch die Theorie von der allerdings komplizierten Entstehung der Sklerodermie durch Infektion resp. toxische Alteration der Blutdrüsen, durch deren Funktionsänderung und Beeinflussung des Nervensystems speziell des Sympathikus zu der neben einer direkt toxischen Wirkung des Blutes die Gefäße funktionell schädigenden Wirkung wird jedenfalls auch die Theorie einer reinen vasomatorisch-trophischen Neurose (mit Lokalisation in Medulla oder Sympathikus) subsumiert und diese erhält ein befriedigendes Causalverhältnis, das selbst Cassirer vermißt.

Therapie.

Gemäß den verschiedenen Theorien der Entstehung der Sklerodermie hat man einer kausalen Indikation zu genügen versucht. Um mit den letzterwähnten zu beginnen, hat Schwerdt ein Darmlymphdrüsenpräparat (!) in einem Fall angeblich mit Erfolg angewandt. Eine große Reihe Versuche sind mit Thyreoidinpräparaten gemacht worden. Es ist z. T. ein eklatanter Erfolg erreicht worden, z. T. ist der sklerodermatische Zustand fast unverändert geblieben, öfters wurde eine bedeutende Verschlechterung des Allgemeinbefindens gesehen, unter nervöser Erregung. Brown-Séquard hat Sperminjektionen versucht, halb mit, halb ohne Erfolg. Bei der Unkenntnis, die über die Wirkungsweise der Organ-

präparate tatsächlich noch besteht, sollte man die Erfolge bedeutend höher anschlagen als die Mißerfolge.

Gemäß den rheumatischen Symptomen hat man innerlich salicylsaures Natrium oder Salol (auf dessen Karbolkomponente Philippson das Aufhören des Juckens bezog), äußerlich Salicylsalbe zugleich mit Massage verwandt. Auch hier fallen wohl die zahlreichen Erfolge schwerer ins Gewicht wie die Nichterfolge. Selbst bei fast vollkommenen Ankylosierungen wurde Heilung gesehen. Die atrophischen Teile blieben allerdings atrophisch, so besonders die Haut der Finger. Doch wurde das Gesicht wieder natürlicher und es trat eine deutliche Hebung des Allgemeinbefindens ein. Es ist nun bemerkenswert, daß in unserm Fall vor einigen Jahren die Wirkung völlig ausgeblieben ist, trotzdem es lange Zeit angewandt wurde. Man muß demnach aber nicht sowohl auf eine nicht den kausalen Prozeß treffende Wirkung des Mittels schließen, sondern auf eine außerordentliche Intensität des Prozesses, wie sie sich zweifellos im Krankheitsbilde zu erkennen gibt.

Nebenher hat man nun noch das Heer physikalisch- wie pharmazeutisch-symptomatischer Mittel ins Feld geführt, vielfach auch mit bedeutendem Erfolg, so z. B. Neumann die Einwirkung des Tallermann'schen Apparates. Meistens ging allerdings eine Salicylmedikation nebenher. Dinkler hat eingehend die Wirkung des elektrischen Stromes auf die sklerotische Haut dargelegt. Dieses Mittel wird natürlich vor allem bei zirkumskripter Sklerodermie zur Verwendung kommen, wo besonders in der Anwendung als Elektrolyse Gutes erreicht wurde. Cassirer meint, daß ebenso wie bei Raynaud'scher Krankheit die Elektrotherapie nicht ganz gefahrlos bei Sklerodermie ist. Einmal (Brocq) wurde beobachtet, daß bei einem infolge Galvanisierung gebesserten Fleck bei zirkumskripter multipler Sklerodermie die anderen nicht behandelten sich ebenfalls zurückbildeten. Müller wandte den Strom in der Form von diagonaler Galvanisation der Cervikalanschwellung an und erzielte Erfolge. Vor zu ausgiebiger Anwendung der physikalischen Mittel dürfte aber gemäß unserm Falle auch zu warnen sein.

Lewin-Heller halten gerade Salzbäder für besonders schädlich.

Von den zahlreichen anderen die Haut beeinflussenden Mitteln ist noch der Lebertran zu erwähnen, der in großen Dosen äußerlich wie innerlich mehrmals mit Erfolg angewandt wurde. Als inneres Mittel dürfte er den tonischen an die Seite zu stellen sein.

Eigentlich das typischst-symptomatische Mittel hat vor einigen Jahren Hebra im Thiosinamin angegeben, das die Sklerose des Bindegewebes durch eine lymphtreibende Wirkung direkt lösen soll.

Es ist von Fällen zweifellosen Nutzens berichtet worden. In unserm Falle wurde es gleichfalls, Sommer 1904, versucht, wie mir zuletzt zu berichten bleibt, doch kam die Anwendung nicht über 14 Injektionen in der von Hebra angegebenen Weise hinaus, da sie infolge ihrer Schmerzhaftigkeit für die Patientin eine Grausamkeit bedeutete. Damals war nun nicht eine Spur von Wirkung zu sehen, um so überraschender berührte der später an dem rechten Handgelenk mit Hilfe der Röntgenaufnahmen erhobene Befund. Dazu kam, daß sowohl ich selbst im Stillen, wie unabhängig davon, andere in dem Aussehen des Gesichtes nach vielmonatiger Trennung eine Besserung glaubten finden zu müssen. Weiter war etwas Beweglichkeit im Handgelenk vorhanden, wo vorher keine war. Dem allen steht allerdings gravierend entgegen, daß Pat. angibt, jetzt schwerer den Löffel in der Hand dem Mund zudrehen zu können, also Vermehrung der Motilitätsstörung.

Angeregt durch die bei der Abfassung dieser Arbeit mir bekannt gewordenen günstigen Wirkung des Salicyls, begann ich nun im Mai 05 von neuem mit dieser Medikation und machte die merkwürdige Beobachtung, daß Pat., die bei dem desolaten Zustand, in dem sie sich befindet, und dem Bewußtsein, daß das Salicyl ihr früher nichts genützt hat, sicher nicht zu leicht eine Besserung konstatieren wird, mir angab, daß sie ihr rechtes Fußgelenk, nach 10tägigem Gebrauch des Salicyls besser bewegen könne. Es ist dies

eine völlige analoge Beobachtung, wie sie Philippson mit Salol machte. Nach 14 Tagen konnte er deutliche Beeinflussung sehen. Dann schritt allerdings die Besserung viel langsamer vor sich. *)

* * *

Am Schlusse der Arbeit bleibt mir die angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Chef, Herrn Dr. Schädel, S.-R., für die Anregung zur Behandlung dieses Falles und für die Erlaubnis zur Veröffentlichung in dieser Arbeit, sowie für die Bestätigung meiner Befunde meinen herzlichsten Dank zu sagen. Desgleichen danke ich meinem Mitassistenten Herrn Dr. med. Lenschau bestens für die Bestätigung und Miterhebung der elektrischen Befunde.

Herrn Geh.-Rat Prof. Quincke erlaube ich mir für einige Ratschläge betreffs der Arbeit und sein Interesse daran, Herrn Geh.-Rat Prof. Helferich für die Übernahme des Referates hiermit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

*) Nachtrag siehe S. 91.

Literatur.

1. Abel: Zur Ätiologie der Ozaena. Zeitschr. f. Hygiene und Infektionskrankheiten 1895. Ref. in Deutsche med. Wochenschrift 1897.
2. Arning: Demonstr. in der Sitzung des Ärztl. Vereins zu Hamburg, Nov. 1893.
„ Sklerodermie. Deutsche med. Wochenschrift 1897.
3. Arnold: F. 59 bei Lewin-Heller.
4. Bailey: Behandlung der Sklerodermie. New York, Acad. of med. April 1896, cit. n. Cassirer.
5. Beron: Zur Casuistik der trophischen Erkrankungen d. Haut. Zeitschrift für Dermatologie 1897.
6. Blaschko: cit nach Herz.
7. Bleasdale: A case of diffuse sclerodermie. British medical Journal 1901. Ref. in Archiv f. Dermatol. u. Syphilis Bd. 69 1904.
8. Brocq: Traitement des sclérodermies en plaques et en bandes par l'électrolyse. Annales de Dermatologie et de Syphiligraphie 1898. Ref. in Deutsche med. Wochenschrift 1898.
9. Bruhns: Demonstration in der Gesellschaft der Charitéärzte. Berlin Jan. 1902.
10. Bruns: Über einen Fall von diffuser Sklerodermie der Beine mit scharf spinal-segmentärer Abgrenzung nach oben. Deutsche med. Wochenschrift 1899.
11. Bülau: Ein Fall von Sklerodermie. Deutsche med. Wochenschrift 1885, cit. nach Philippson, Deutsche med. Wochenschr. 1897.
12. Cassirer: a) Die Raynaud'sche Krankheit.
b) Die Sklerodermie.
c) Das akute umschriebene Hautödem.
In: Die vasomotorisch-trophischen Neurosen. Berlin 1901.
13. Cohn: Demonstration in der Berliner Gesellschaft für Psychiatrie u. Nervenkrankheiten. Ref. im Neurolog. Centralblatt 1902.

(14. v. Criegern: Sympathikus, Basedow, Akromegalie, Myxödem, Tetanie, Sklerodermie, Raynaud. Deutsche med. Wochenschrift 1903.)

(15. Da Costa: Dto. wie 13. Goitre. Am. Journal of. med. science 1902.)
16. Dehio: Über symmetrische Gangrän der Extremitäten. Zeitschrift für Nervenheilkunde 1893.
17. Dercum: On sclerodermia and chronic rheumatoid arthritis. Journ. of nerv. and ment. diseases. New York 1898. Cit. nach Cassirer.
18. Dinkler: Zur Lehre von der Sklerodermie. Habilitationsschrift. Heidelberg 1891/92.
19. Ebstein: In Deutsche med. Wochenschrift 1903 No. 10. Ref. im Archiv f. Dermat. u. Syphilis Bd. 69 1904.
20. Edel: Über Sklerodermie. Inaug.-Dissert. München 1898.
21. Ehrmann: Über die Sklerodermie und ihre Beziehungen zu den autotoxischen Erythemen. Vortrag zur 74. Naturforscherversammlung. Ref. im Archiv f. Dermatologie und Syphilis Bd. 69 1904.
22. Elliot: In Journ. of cutaneous and genito-urinary diseases. Mai 1897. Ref. im Archiv f. Dermat. u. Syph. Bd. 48 1899.
23. Elsenberg: Die sogenannte Raynaud'sche Krankheit (Gangraena symmetrica) syphilitischen Ursprungs. Archiv für Dermat. u. Syphilis Bd. 24 1892.
24. Erdheim: Dto. wie 13. Zieglers Beiträge zur pathol. Anatomie 23. Heft 1 und 2.
25. Eulenburg: Verhalten des galvanischen Leitungswiderstandes bei Sklerodermie. Neurologisches Centralblatt 1892.
„ Über Sklerodermie. Deutsche med. Wochenschrift 1894.
„ Über faradischen und Leitungswiderstand der Haut bei Sklerodermie. Dermatol. Zeitschrift 1894.
26. Friedheim: Casuistische Beiträge z. Kenntnis v. d. Sklerodermie. Deutsche med. Wochenschrift 1894.
27. Grünfeld: Dto. wie 26. In.-Dissert. Leipzig 1894. Cit. n. Cassirer u. anderen.
28. Hebra: Demonstrat. in der Wiener Dermatolog. Gesellschaft 1899. Ref. im Archiv f. Dermatol. u. Syphilis Bd. 48. 1899.
29. Hektoën: Ein Fall von Skleroderma diffusum etc. Centralblatt für allgem. Pathol. u. path. Anatomie 1897 u. Ref. in Deutsche med. Wochenschrift 1898 u. cit. n. v. Notthafft u. Cassirer.
30. Heller: Deutsch. Arch. f. klin. Med. 1871 S. 141.
31. Herxheimer: Zur Casuistik der Sklerodermie. In.-Dissert. Greifswald 1896.
32. Herz: Ein Fall von Sklerodermie. In.-Dissert. Heidelberg 1902.
33. Herzog: Ein Fall v. Sklerodermie. Deutsche med. Wochensch. 1894.
34. Heynacher: Sklerodermie nach Gelenkrheumatismus. Deutsche med. Wochenschrift 1903. Ref. im Archiv f. Dermat. u. Syphilis. Bd. 69. 1904.
35. Hoppe-Seyler: Zwei Fälle von Sklerodermie. Deutsch. Archiv für klinische Medizin 1889 Bd. 44.

36. Huismans: Über Akromegalie. Die Therapie der Gegenwart 1903.
„ Über die Beziehungen von Infektion, Gefäß- und Blutdrüsenerkrankungen zur Sklerodermie. Münchener med. Wochenschrift 1905 No. 10.
37. Jessen: Demonstr. im Ärztl. Verein. Hamburg, Nov. 1893.
38. Jonas: Zwei Fälle von Sklerodermie mit anatomischer Untersuchung eines Muskelstückchens bei einem derselben. In.-Dissert. Bonn 1896.
39. Kaufmann: Die Erkrankungen der Gelenke und der Synarthrosen in Kaufmann Spezielle path. Anatomie. 2. Aufl. 1901.
40. Krause: Ein Fall von partieller circumskripter Sklerodermie. In.-Dissert. Greifswald 1899.
41. Krieger: Ein Fall von Sklerodermie nach vorausgegangenem Morbus Basedow. Münch. med. Wochenschrift Okt. 1903.
42. Krüger: Sklerodaktylie. In.-Dissert. Königsberg 1898.
43. Lagrange: Thèse de Paris 1874, cit. n. v. Notthafft u. Cassirer.
44. Lewin-Heller: Die Sklerodermie. Eine monographische Studie. Berlin 1895.
45. Meyer: Gazette médicale de Strassbourg 1887, cit. n. v. Notthafft u. Cassirer.
46. Mosler: Über Sklerodermia diffusa. Deutsche med. Wochenschr. 1898.
47. Mraček: Atlas und Grundriß der Hautkrankheiten. 2. Aufl. 1904.
48. Müller: Beiträge zur praktischen Elektrotherapie in Form einer Casuistik. Wiesbaden 1891. Ref. im Neurolog. Centralbl. 1892.
49. Newmark: A case of sclerodermia with unilateral facial muscular atrophy. Amerik. Journ. of. med. sciences 1892. San Francisco. Ref. im Neurolog. Centralblatt 1892.
50. F. Neumann: (Zwei durch physikalische Therapie gebesserte Fälle.) Deutsch. Archiv für klin. Medizin 1902.
51. R. Neumann: Ein Fall von Sklerodermie. Archiv für Kinderheilkunde 1897, cit. n. Cassirer.
52. v. Notthafft: Neuere Arbeiten und Ansichten über Sklerodermie. Zusammenfassendes Referat. Centralblatt für allgem. Pathol. u. pathol. Anatomie 1898, S. 870.
53. Nußbaum: Sklerodermie im Kindesalter. In.-Dissert. Würzburg 1900.
54. Otto: Über Sklerodermie. In.-Dissert. Berlin 1895.
55. Pelizaeus: Über einen ungewöhnlichen Fall von progressiver Hemiatrophie, Myosklerose, Sklerodermie und Atrophie der Knochen und Gelenke. Neurol. Centralblatt 1896.
56. Philippson: Zur Behandlung der Sklerodermie. Deutsche med. Wochenschrift 1897.
57. Prus: Die Morvan'sche Krankheit und ihr Verhältnis zur Syringomyelie und Lepra. Neurolog. Centralblatt 1896.
58. Rau: Ein Fall von Sklerodaktylie. In.-Dissert. Bonn 1896.
59. Reinhardt: Demonstr. in der Gesellsch. der Charitéärzte. Berlin 1896. Ref. in Berl. klin. Wochenschrift 1896.

60. Saxer: Über Syringomyelie. Zusammenfassendes Referat. Centralblatt für allgem. Pathol. u. path. Anatomie 1898.
61. Schaper: Demonstr. in der Gesellsch. der Charitéärzte. Berlin 1895. Berl. klin. Wochenschrift 1895.
62. Schlesinger: Demonstr. im Verein für Psychiatrie und Neurologie in Wien, April 1896. Ref. im Neurolog. Centralblatt 1896.
63. Schubiger: Über Sklerodaktylie. Monatshefte für prakt. Dermatol. 1897. Ref. im Archiv f. Dermatol. u. Syphilis 1899, Bd. 48, u. cit. n. Cassirer.
64. Schütte: Die pathol. Anatomie der Akromegalie. Zusammenfassendes Referat. Centralblatt für allgem. Path. u. path. Anat. 1898.
65. Schultze: Sklerodermie an den gelähmten Gliedmaßen bei Myelitis dorsalis. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1893.
66. Schulz: Sklerodermie, Morbus Addisonii und Muskelatrophie. Neurolog. Centralblatt 1889.
67. Schwerdt: Ein Fall von cirkumskripter Sklerodermie, behandelt mit Mesenterialdrüse. Münch. med. Wochenschrift 1905 No. 11.
68. Singer: Zur Pathologie der Sklerodermie. Berliner klin. Wochenschrift 1895.
69. Stanischew: Zur Casuistik der Sklerodermie. In.-Dissert. Greifswald 1902.
70. Sternthal: Beitrag zur Casuistik der Sklerodermie. Archiv für Dermat. u. Syphilis, Bd. 44. Demonstr. in der 69. Naturforscher- u. Ärzteversammlung. Braunschweig 1897.
71. Tedeschi: Una forma non comune di sclerodermia. Gazetta degli Osped. e delle Cliniche 1902. Ref. im Archiv für Dermat. u. Syphilis Bd. 69 1904.
72. Terill: Report of a case of diffuse sclerodermia. Memphis medical monthly journal 1900 u. Annales de dermatol. et syphiligr. 1901, cit. n. Stanischew.
73. Tsuchida-Tokio: Ein Fall von diffuser Sklerodermie mit ungewöhnlich starker Pigmentierung der Haut und Schleimhäute. In.-Dissert. Erlangen 1902.
74. Uhlenhut: Über diffuse Sklerodermie. Berl. klin. Wochenschr. 1899.
75. Urban: Demonstr. im Ärztl. Verein. Hamburg. Mai 1901. Ref. in Deutsche med. Wochenschrift 1901.
76. Verneuil et Mirault: Gazette hebdomadaire 1863, cit. nach v. Notthafft.
77. Vierordt: Krankheiten der Bewegungsorgane in Merings Lehrbuch der inneren Medizin, II. Aufl. 1903.
78. Vorschütz: Zur Casuistik der Sklerodermie. In.-Dissert. Greifswald 1902.
79. Wagner: Über Sklerodermie. Dermatol. Zeitschrift 1897.
80. Willrich: Ein Fall von Sklerodermie in Verbindung mit Morbus Addisonii. In.-Dissert. Göttingen 1892.

81. Wohlgemuth: Diskussion zur Demonstr. Wulffs in der freien Vereinigung der Chirurgen Berlins. 1901.
82. Wolters: Beitrag zur Kenntnis der Sklerodermie. Archiv für Dermatol. u. Syphil., Bd. 24, 1892.
83. Wulff: Demonstr. in der freien Vereinigung der Chirurgen Berlins. März 1901.
84. Zumbusch: Verhandlungen der Wiener dermat. Gesellschaft 1903. Ref. im Archiv für Dermat. u. Syphilis, Bd. 69, 1904.

Nachtrag.

Pat. kam am 31. Juli 05 neuerdings mit einer 8 Tage bestehenden Gangrän des rechten Daumens in Behandlung. Dieser wurde in der ersten Phalange amputiert. Nach weiteren 8 Tagen begann ein nekrotisierendes Panaritium des linken Daumens, dessen äußerste Spitze anfing einzutrocknen, also eine typische symmetrische Gangrän, die es gelang, mit Hilfe von heißen Seifenwasserbädern, vielleicht auch durch Galvanisation am Fortschreiten zu verhindern. Es bildete sich eine Demarkationszone, der schwarze Schorf wurde gelblich und gering eitrig. Die Galvanisation schien namentlich auf die intensiven Schmerzen von gutem Einflusse zu sein. Eine chirurgische Behandlung war hier nicht vonnöten. Bald nach Eintritt ins Krankenhaus wurde mit Fibrolysininjektionen begonnen (Fibrolysin ist ein Doppelsalz aus Natruimsalicylat und Thiosinamin). Schon nach 5 Injektionen à 2.3 ccm jeden 2.—3. Tag war eine Wirkung deutlich zu ersehen. Die passive Beweglichkeit der Finger, der Schulter- und Ellenbogengelenke war erheblich stärker möglich. Zugleich wurde die Gesichtshaut gut beweglich, an der Stirn sehr verschieblich. (Das Gesicht hatte übrigens bereits nach mehrseitiger Beurteilung einen viel anderen und besseren Ausdruck gewonnen als früher.) Ebenso ließ sich die Rückenhaut jetzt und im Verlaufe leicht in Falten aufheben. Eine eklatante Erweichung der Haut ergab sich auch an der mit reichlichen Teleangiektasien versehenen Haut über der Schulter. Weniger deutlich war bis jetzt die Besserung an den Füßen und Beinen.

Die Injektionen wurden an den Unterarmen und am Rücken vorgenommen und waren von nur geringer Schmerzhaftigkeit. Trotz der auffallenden Besserungen im sonstigen Krankheitsbilde trat am linken Labium majus der von anscheinend durchaus gesunder Haut bedeckten Vulvarteile eine große oberflächliche Hautgangrän auf, ungefähr zu gleicher Zeit mit der geringen Gangränbildung am linken Daumen. Ebenso entstanden multiple kleine gangränöse Herde auf der Haut der linken Hinterbacke, unter Rötung der umgrenzenden Haut. Alle Gangränstellen lokalisierten sich und stießen sich bald ab unter feuchten Umschlägen, die auch die Schmerzen sehr linderten. Diese Gangränbildungen waren im Gegensatz zu der der Daumen streng halbseitig. Im somatischen Verhalten der Pat. waren sonst keine Änderungen eingetreten.

Ende August klagte Pat. plötzlich über Doppelbilder beim Blick nach vorn und oben. Als Begleiterscheinung, resp. vielmehr als verursachende, fand sich ein geringes Ödem der oberen Augenlider, besser fühlbar als sichtbar, links stärker wie rechts. Es muß angenommen werden, daß sich das Ödem in die Tiefe der Orbita etwas erstreckte, vielleicht direkt die Augenmuskeln mitbetraf. Eine Beweglichkeitsbeschränkung der Bulbi bestand nicht, ebensowenig eine deutliche Ptosis der Lider.

II. Handgelenk rechts. 1904.

I. 3. und 5. Finger links. 1905.

IV. Handgelenk rechts normal. 1905.

III. Handgelenk rechts. 1905.

V. Schultergelenk links. 1905.

Lebenslauf.

Ich, Walter, Julius, Gustav Neubert, bin geboren zu Leipzig, Königreich Sachsen, am 9. Dezember 1879 als des verstorbenen praktischen Arztes Dr. med. Curt Neubert und seiner Ehefrau Therese, geb. Schreckenberger, Sohn, evangelisch-lutherischer Konfession. Ich besuchte die Vorschule und das Thomasgymnasium zu Leipzig, das ich Ostern 1899 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Darauf ließ ich mich als Student der Medizin an der Universität Leipzig einschreiben und genügte von Ostern bis Michaelis 1899 dem Dienste mit der Waffe als Einjährig-Freiwilliger im 8. Königl. Sächs. Infanterie-Regiment No. 107 zu Leipzig. Im Februar 1901 bestand ich in meinem 4. Semester das Tentamen physicum. Im Sommer 1901 setzte ich meine Studien in Kiel fort, und wandte mich dann auf ein Jahr nach Berlin. Den Rest meiner Studienzeit verbrachte ich wieder in Leipzig, wo ich im Winter-Semester 1903/04 das Tentamen medicum bestand. Nachdem mir durch geneigte Entschließung der hohen Königl. Sächsischen Ministerien des Kultus und Inneren die Ableistung des praktischen Jahres für Ärzte erlassen war, trat ich nach 1 monatiger Tätigkeit als Volontärassistent an der von Herrn Professor Perthes geleiteten chirurgischen Universitäts-Poliklinik in Leipzig Anfang Mai 1904 die Stelle eines Assistenzarztes am Diakonissenkrankenhause zu Flensburg unter der Leitung des Herrn Dr. med. Schädel, die ich bis jetzt inne habe, an.

Folgende Professoren und Dozenten waren meine Lehrer während meiner Studienzeit:

in Kiel:

Heller, Döhle, v. Starck, Hoppe-Seyler, Hensen jun. †, Sick;

in Berlin:

Gerhardt †, Grawitz, Senator, v. Leyden, Wolff, Heubner, König, Martens, Jul. Wolff †, Lesser, Olshausen, Koblank, Silex, Liebreich, Lewin, v. Hansemann, Pik;

in Leipzig:

W. His †, Spalteholz, Fick, Held, Hering, Siegfried, Beckmann, Wiener, Pfeffer, Chun, Fischer, Curschmann, Hoffmann, Trendelenburg, Perthes, Zweifel, Soltmann, Sattler, Marchand, Hofmann.